

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1965 - N° 80

TITRE DE LA THÈSE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ASSOCIATION
STENOSE DE L'ISTHME

et

VALVULOPATHIES AORTIQUES

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 18 Juin 1965

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean COUHERT

né le 13 Septembre 1938

à MONTBRISON (Loire)



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553428_0020

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE
DE LYON

Année 1965 - N° 80

TITRE DE LA THÈSE

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'ASSOCIATION
STENOSE DE L'ISTHME
et
VALVULOPATHIES AORTIQUES

THÈSE

présentée

à la Faculté mixte de Médecine et de Pharmacie de LYON

et soutenue publiquement le 18 Juin 1965

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Jean COUHERT

né le 13 Septembre 1938

à MONTBRISON (Loire)



FACULTE MIXTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DE LYON

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyens Honoraires :

M. J. LEPINE - Membre de l' Institut
M. H. HERMANN - Correspondant de l' Institut

Doyen : M. J. F. CIER

Assesseurs : MM. M. LEVRAT
L. REVOL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. COLLET, GUIART, PATEL, LEPINE, TRILLAT, MOURIQUAND, MAZEL, GARIN, GATE, MARTIN, GABRIELLE, SANTY, DUCLOS, GUILLEMINET, HERMANN, ROCHET, POLLOSSON .

PROFESSEURS

MM.	CIBERT	Clinique Urologique
	PONTHUS (détaché à Beyrouth)	Physique biologique
	DECHAUME	Clinique Neuro-psychiatrique et d'Hygiène mentale
	CHAMBON	Chimie organique et toxicologie
	WERTEIMER	Clinique chirurgicale P
	PAUPERT-RAVAULT	Clinique médicale B
	FROMENT	Clinique et prophylaxie cardio-vasculaire
	CROIZAT	Clinique médicale C
	ENSELME	Chimie biologique et médicale
	MALLET-GUY	Clinique chirurgicale A
	REVOL	Pharmacie galénique
	PIGEAUD	Clinique Obstétricale
	BOURRET	Médecine du travail
	LEVRAT	Clinique médicale A
	SCHIER	Hygiène et action sanitaire et sociale
	NETIEN	Botanique et cryptogamie
	BERTRAND	Clinique chirurgicale C
	BADINAND	Chimie analytique pharmaceutique
	DREVON	Pharmacie chimique et pharmacologie
	ROCHE	Médecine légale et déontologie
	COUDERT	Parasitologie et pathologie exotique
	MOUNIER-KUHN	Clinique d'Oto-rhino-larungologie et d'audio-pho- nologie

MM. PAUFIQUE	Clinique ophtalmologique
THIERS	Clinique de dermatologie, syphiligraphie et allergologie
BRUN	Clinique de pneumo-phtisiologie
CREYSSSEL	Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique
DARGENT	Clinique carcinologique
GUICHARD	Anatomie pathologique
GIRARD Paul	Pathologie générale et expérimentale
LATARJET	Anatomie
PEYCELON	Pathologie chirurgicale
GIRARD Marcel	Clinique médicale D
VACHON	Pathologie médicale
GALY	Physio-pathologie des voies respiratoires
PAPILLON	Radiologie
JEUNE	Clinique médicale infantile et Hygiène du 1er Age
GONIN	Thérapeutique
MONNET	Bactériologie
BANSSILLON	Physiologie et pathologie obstétricales
CHATONNET	Physiologie B
GUINET	Clinique endocrinologique
TRILLAT	Clinique de chirurgie orthopédique
FREIDEL	Clinique stomatologique
MARION Joseph	Clinique de chirurgie et d'orthopédie infantiles
DOECHE	Matière médicale et législation pharmaceutique
DUMONT Louis	Histologie et embryologie
PERROT	Chimie
CIER J.F.	Physiologie A
PERRIN J.	Thérapeutique chirurgicale et chirurgie opératoire
MICHAUD Pierre	Clinique de chirurgie cardiaque
SARROUY Charles	Clinique médicale infantile
X.....	Clinique des maladies infectieuses
X.....	Biologie médicale et pharmacodynamie
X.....	Clinique gynécologique
X.....	Hydrologie thérapeutique, climatologie et écologie sociale

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

MM. BERGER	Physique nucléaire appliquée à la médecine
BERTOYE	Bactériologie
MANSUY	Neuro-chirurgie
COLLET	Chimie générale et pharmaceutique
LACROIX	Hygiène et climatologie
LIARAS	Clinique chirurgicale propédeutique
LECUIRE	Neuro-chirurgie
REVOL	Médecine générale
GOINARD	Thérapeutique chirurgicale
CIER André	Pharmacie chimique et Pharmacologie
PONT Maurice	Médecine générale
TRAEGER	Médecine générale

MM.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

ROMAN	Parasitologie
FEROLDI	Anatomie pathologique
MORET	Physique biologique
ODDOUX	Botanique et cryptogamie
de SOLLIERES	Chimie analytique
DESPIERRES	Médecine générale
GARIN	Parasitologie
TOLOT	Médecine du travail

MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES TITULAIRES

MM.

CREYSSSEL Roger	Chimie biologique
THIVOLET	Hygiène
PINET	Electro-radiologie
GUYOTAT	Neuro-psychiatrie
DESCOTES	Chirurgie générale
JOJNET	Pathologie expérimentale
FEYRIN	Physique biologique
TOMMASI	Anatomie pathologique
BUFFARD	Electro-radiologie
LEJEUNE	Médecine générale et thérapeutique
De MOURGUES F.	Stomatologie
NAUSSAC	Maladies infectieuses
REBOUILLAT	Chirurgie générale
ROMAGNY	Pédiatrie
DELAHAYE	Médecine générale
DELLUZE	Anesthésiologie
GIRAUD	Electro-radiologie diagnostic et thérapeutique
MICHEL	Anesthésiologie
FRANCOIS	Pédiatrie et puériculture
MICHOULEER	Chirurgie générale
COLOMB	Dermatologie
LAMBERT	Médecine générale
FRIES	Médecine générale
GILLY	Pédiatrie
ROBERT	Médecine générale
BOUCHET	Anatomie
BETHENOD	Pédiatrie
GERMAIN	Immunologie, sérologie, hématologie
KALB	Pneumo-phtisiologie
LARBRE	Pédiatrie
SOUSTELLE	Chirurgie générale
VIALA	Médecine générale
VINCENT	Bactériologie, parasitologie, virologie
GOLIN	Médecine légale

MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES STAGIAIRES

MM.

FAVRE-GILLY	Hématologie
GIROD	Histologie et embryologie
GRAS	Chimie biologique
MALLEIN	Chimie analytique
RIFFAT	Hygiène
FAUCON	Biologie médicale
FLANDROIS	Physiologie
VIALIER- RAYNARD	Bactériologie
ROLLET	Pharmacie galénique

AGREGES EN EXERCICE

MM.

BONAMOUR	Ophtalmologie
De MOURGUES Georges	Chirurgie générale
DEVIC	Médecine générale
DUMONT Martial	Obstétrique
DURAND	Urologie
FRANCILLON	Chirurgie générale
SAUBIER	Chirurgie générale
SCHOTT	Neuro-psychiatrie
ALLEGRE	Neuro-chirurgie
CHASSARD	Electro-radiologie
FAYSSE	Orthopédie
GAILLARD	Oto-rhino-laryngologie
GARDE	Médecine générale
HUGONNIER	Ophtalmologie
MARET	Chirurgie générale
MORNEX	Médecine générale
NORMAND	Médecine générale
PERRIN André	Médecine générale
DUMAS	Stomatologie
GARMIER	Obstétrique
NOEL	Médecine générale
SCHNEPP	Orthopédie
MOUNIER- KUHN Alain	Chirurgie générale

Examineurs de la Thèse :

Président : Monsieur le Professeur

Assesseurs : MM.

R. FROMENT

le Professeur P. MICHAUD

le Docteur J. NORMAND

le Docteur F. TOLOT

CE TRAVAIL EST DEDIE :

A MES PARENTS

En témoignage de mon affection
et de ma grande reconnaissance.

A MA FAMILLE

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur R. FROMENT

Nous sommes extrêmement sensible à l'honneur
qu'il nous fait en acceptant de nous juger .
Qu'il veuille trouver ici nos remerciements
et l'expression de notre respectueuse admi-
ration.

AUX MEMBRES DE NOTRE JURY

Monsieur le Professeur P. MICHAUD

Nous le remercions de son aimable acceptation de juger ce travail. Nous l'assurons de notre gratitude respectueuse.

Monsieur le Docteur J. NORMAND

Il nous a guidé dans ce travail qu'il nous a fait l'honneur de nous confier. Nous le remercions de l'aide bienveillante qu'il nous a apportée. Qu'il trouve ici le témoignage de notre respectueux attachement.

Monsieur le Docteur F. TOLOT

Le semestre passé dans son service a compté parmi les plus fructueux de notre externat. Il nous a montré la minutie des investigations cliniques alliée à la finesse d'interprétation des moindres nuances et comment l'interrogatoire et l'examen des malades conservaient leur souveraine place. Qu'il soit assuré de notre profonde reconnaissance.

A NOS MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Externat :

Monsieur le Docteur DESJACQUES

Monsieur le Docteur PONT

Monsieur le Docteur SOUSTELLE

Monsieur le Professeur JEUNE

Monsieur le Docteur BERTOYE

Monsieur le Docteur TOLOT

I

I N T R O D U C T I O N

Poser le diagnostic de coarctation chez le sujet jeune implique le plus souvent une sanction chirurgicale. Il est donc capital de faire le diagnostic pré-opératoire d'éventuelles malformations associées. Certaines sont facilement accessibles à la cure chirurgicale telle la persistance du canal artériel sus-strictural. D'autres , au contraire , alourdissent considérablement le pronostic de l'opération de CRAFOORD : il en est ainsi du canal artériel sous-strictural ou des malformations mitrales associées.

Parmi les lésions cardio-vasculaires associées à la coarctation , les valvulopathies aortiques occupent la première place comme nous le verrons. Elles revêtent trois aspects : bicuspidie aortique simple , insuffisance, rétrécissements aortiques . Ces trois aspects pouvant d'ailleurs s'intriquer.

Ces valvulopathies posent alors des problèmes étiologiques, diagnostiques certes mais aussi thérapeutiques et pronostiques depuis que certaines bénéficient d'une cure chirurgicale.

Ce travail a pour but l'étude de ces différents aspects à propos

de vingt-sept observations recueillies dans les services des Professeurs FROMENT et MICHAUD de l'Hôpital E. HERRIOT de LYON. Ces vingt-sept cas appartiennent à une série de cent quarante trois coarctations dont cent deux furent opérées.

=====

II

S t é n o s e d e l ' I s t h m e e t

B I C U S P I D I E A O R T I Q U E

I - Historique :

La première description de bicuspidie aortique est due à GRAVES (1847) . La différenciation entre bicuspidies aortiques congénitale et acquise est établie par OSLER (1886) et LEWIS et GRANT (1923).

Parmi les nombreuses études sur la bicuspidie notons les travaux de KOLETSKY (1941) qui identifie des critères précis de différenciation entre bicuspidies congénitale et acquise , TRANCHESI, CARRAL, ARMORIN et PENALOZA (1954), SOULIE , DI-MATTEO (1960).

II - La fréquence de la bicuspidie

est difficile à établir car les

critères de congénitalité sont imprécis, l'affection est souvent latente cliniquement, les statistiques variables compte tenu du recrutement non homogène des différents services hospitaliers.

• Cependant, globalement la fréquence de la bicuspidie s'établit ainsi :

LEWIS et GRANT	: 1,4%	(sur 315 autopsies)
KOLETSKY	: 0,5%	(18 cas sur 3300 autopsies)
NORMAND (1956)	: 0,3%	(5 cas sur 1550 autopsies)
SOULIE, DI-MATTEO	: 4,5%	- 18 cas sur 396 autopsies)

• Au sein des anomalies cardio-vasculaires pour KOLETSKY elle occupe la première place :

C'est ainsi que sur 3300 autopsies cet auteur trouve 18 bicuspidies aortiques congénitales, 16 sténoses de l'isthme, 14 communications inter-auriculaires, 13 transpositions des gros vaisseaux, 11 persistances du canal artériel, 7 rétrécissements pulmonaires.

ABBOTT estime que la bicuspidie aortique représente 8% des cardiopathies congénitales.

• Mais surtout la bicuspidie est volontiers associée à d'autres anomalies :

Sur 18 bicuspidies aortiques congénitales de KOLETSKY il en était ainsi de 12 dont 5 associations avec une coarctation aortique. Sur les 18 bicuspidies aortiques congénitales de SOULIE, 7 coexistaient avec une sténose de l'isthme.

De plus dans bon nombre d'associations bicuspidie aortique congénitale et sténose de l'isthme la bicuspidie était remaniée (nous y reviendrons).

Ainsi, lorsque l'on examine les associations de la bicuspidie la coarctation occupe la première place.

. D'ailleurs, au sein des statistiques de coarctation nous trouvons :

10 bicuspidies aortiques congénitales dont 4 avec rétrécissement aortique sur 86 coarctations chez BARRIE (1866).

6 bicuspidies aortiques congénitales dont 2 avec rétrécissement aortique chez les 27 coarctations de type adulte de BONNET (1903).

2 bicuspidies aortiques congénitales chez les 49 coarctations de "type infantile" de BONNET.

56 sur 100 coarctations de HAMILTON (1928)

42 sur 104 coarctations de REIFENSTEIN (1947)

50 sur 183 coarctations de ABBOTT et HAMILTON

47 sur 200 coarctations de MAIXNER .

Ainsi donc la bicuspidie aortique simple associée à la coarctation est estimée à :

23,5% chez M. ABBOTT (1928)

43 % pour REIFENSTEIN, SYRACUSE, LEVINE (1947)

25 % pour KEITH, ROWE et VLAD (1958).

DEGEORGES (1963) note: " Toute coarctation a une chance sur 4 d'avoir une bicuspidie aortique".

III - Aspects embryologiques et anatomiques de la bicuspidie aortique congénitale associée à la sténose de l'isthme.

. La coarctation revêt l'aspect habituel. C'est-à-dire qu'elle est soit botaliennne, soit isthmique, dans les deux cas avec ou sans canal artériel de petit calibre.

Elle peut être également foetale, la bicuspidie est alors plus rare, toujours congénitale pure non remaniée. Dans ce cas évidemment la bicuspidie aortique a un intérêt réduit.

. La coarctation résulte d'anomalies de la régression des derniers arcs aortiques et des segments sous-jacents de l'aorte dorsale.

. On conçoit la fréquence de la bicuspidie aortique congénitale, car cette dernière résulte d'anomalies de développement du segment initial de l'aorte ascendante.

. Les trois sigmoïdes aortiques ont une origine embryologique différente. La valve postérieure dérive du segment dorsal du troncus arteriosus alors que les deux valves antérieures naissent des extensions dorso-latérales du troncus septum.

D'après KOLETSKY, SOULIE, 3 types anatomiques de bicuspidie aortique congénitale sont rencontrés :

a) Le type sagittal : Par défaillance et absence de la valve postérieure , la bicuspidie est faite de 2 folioles droit et gauche égaux, symétriques et séparés par une fente antéro-postérieure. Les 2 ostia coronariens sont en situation normale. C'est là le type le plus fréquent.

b) Le type frontal : Par absence de séparation des 2 valves antérieures se crée une bicuspidie asymétrique avec une valve antérieure plus large que la postérieure . La valve antérieure porte en son milieu une petite saillie la reliant à l'aorte. Ce relief ou "frein commisural" occupe la place de la commissure séparant normalement les 2 valves antérieures.

c) Le type oblique : Il est rare ; la bicuspidie est réalisée par la fusion de la valve postérieure et de la valve antérieure droite. La bicuspidie est asymétrique avec une grande valve postérieure et droite et une petite antérieure et gauche. Sur la grande valve, il existe comme dans le type frontal un "frein commisural" à l'union des 2 valves initiales.

Théoriquement le type inverse du type c serait réalisable . Il n'est jamais observé.

Compte tenu de la relative fréquence des remaniements secondaires des bicuspidies aortiques congénitales que nous verrons, de la possibilité de bicuspidies aortiques acquises , des critères microscopiques et macroscopiques de congénitalité ont été établis par les différents auteurs , à savoir :

a - Parois des 2 valves minces , translucides, dépourvues de nodules d' ARANTIIUS.

b - Malformation de type sagittal presque chaque fois congénitale.

c - Présence dans les types frontal et oblique d'un frein , vertige commisural formé par une discrète saillie régulière, souvent bifurquée au fond du sinus valvulaire et ne dépassant pas ses limites sur la paroi aortique à l'inverse de ce que l'on observe dans les formes acquises.

d - Associations possibles à d'autres malformations congénitales du coeur et des gros vaisseaux , en particulier coarctation aortique.

IV - Conséquences et incidences de la bicuspidie aortique congénitale dans les coarctations :

En elle-même, en l'absence de remaniements secondaires, la bicuspidie aortique congénitale peut conditionner un certain nombre de faits :

A - Elle ne permet pas un jeu valvulaire aussi parfait que lorsque l'orifice comporte 3 valves :

En effet , pour que l'effacement soit convenable en systole il faut que les 2 valves soient suffisamment étendues, anormalement grandes même . Il en résulte en diastole un affrontement non rectiligne et variable. Ce dernier peut à lui seul conditionner une fuite aortique diastolique.

De plus, il peut intervenir dans la constitution d'altérations valvulaires secondaires que nous verrons.

B - Elle conditionne des "anomalies de la paroi aortique" :

En dehors de toute coarctation, la rupture de l'aorte ascen-

dante peut être révélatrice d'une bicuspidie aortique congénitale. Telle était l'observation de BALTHAZARD et DESVILLE sur un jeune homme de 21 ans. Maude ABBOTT a remarqué dans un certain nombre de cas de bicuspidie aortique congénitale un amincissement de la paroi aortique prédisposant à la formation d'un anévrisme de la région supra-valvulaire. Plusieurs observations semblables ont été rapportées par OSLER , MENDEL et HIENRICH (cités par MARTIN). Dans un cas publié par SOULIE il existait une dilatation du sinus de VALSALVA postérieur. Dans un autre une ectasie du sinus de VASALVA droit.

Or, en cas de coarctation, le régime tensionnel sus-strictural élevé fait croître le risque de rupture aortique.

De plus, la coarctation en elle-même aggrave relativement précocement l'état vasculaire : l'élasticité des vaisseaux diminue, l'athérosclérose devient importante, la fréquence des anévrysmes augmente.

Tout ceci est à fortiori augmenté en cas d'anomalies de la paroi aortique au cours des bicuspidies aortiques congénitales. C'est ainsi que dans 4 cas de bicuspidie aortique congénitale avec coarctation SOULIE note une dilatation de l'aorte ascendante plus marquée que celle habituellement observée au cours des sténoses de l'isthme avec ou sans insuffisance ou rétrécissement aortiques. Une fois d'ailleurs, l'examen histologique lui révéla des "altérations des fibres élastiques de la média aortique raréfiées, courtes, serpentiformes". D'ailleurs ABBOTT notait dans les décès par rupture aortique au cours de coarctations, que 50% avaient une bicuspidie aortique congénitale. Dans la revue d'ensemble de REIFENSTEIN , 24 décès par rupture aortique sont colligés. Parmi eux , 10 étaient porteurs d'une bicuspidie aortique congénitale.

Ces anomalies de la paroi aortique au cours des bicuspidies

aortiques congénitales et des coarctations , facteurs favorisant de rupture aortique , justifient l'opération de CRAFOORD telle qu'elle est codifiée actuellement.

C'est ainsi, de plus, que dans la constitution des anévrysmes ce facteur "congénital" joue un rôle certain à côté des facteurs mécaniques (hypertension artérielle en amont , "jet-lésion" , dilatation post-sténotique en aval) et des facteurs surajoutés (athérome, infection). Cet ensemble de faits est souligné dans l'étude de d' ALLAINES et SANANES (1960) sur les anévrysmes aortiques au cours des coarctations.

c - Mais surtout la bicuspidie aortique est fréquemment le siège de remaniements et d'altérations :

I - L'endocardite infectieuse ; C'est une complication de la coarctation ;

Elle représentait 22,1% de décès dans la série de REIFENSTEIN , 16% dans celle d' ABBOTT.

Dans la série de REINFENSTEIN sur 23 cas elle frappait 17 fois les valves aortiques. Sur ces 17, 15 valves aortiques étaient anormales, en particulier il y avait 11 bicuspidies.

Alors que l'incidence globale de la bicuspidie aortique congénitale est de 42,3%, elle s'élève à 70,6% chez les sujets avec endocardite infectieuse. C'est dire que la bicuspidie aortique congénitale est un point d'appel à une greffe infectieuse.

Inversement, il ne semble pas que la coarctation augmente la fréquence d'une endocardite infectieuse sur bicuspidie

aortique congénitale.

REIFENSTEIN admet que 40% des bicuspidies aortiques font une endocardite infectieuse alors que dans sa série seulement 27,3% des bicuspidies aortiques congénitales avec coarctation font une endocardite infectieuse.

De plus, dans l'incidence de l'endocardite infectieuse, la bicuspidie aortique congénitale joue certainement en elle-même un grand rôle, mais jouent aussi les remaniements de cette même bicuspidie, en particulier rhumatismaux.

Actuellement, enfin, l'endocardite infectieuse au cours des coarctations est une cause de mort bien plus rare. D'ailleurs, dans la série de DEGEORGES , 3,7% des malades seulement avaient ou avaient eu une endocardite infectieuse . Sur 9 cas un seul décès fut observé.

CAMPBELL et BAYLIS (1956) en suivant 130 coarctations notent 8 endocardites infectieuses dont un seul décès.

Sur 143 coarctations nous avons observé un seul décès par endocardite infectieuse. Il s'agissait d'un homme de 18 ans porteur d'une insuffisance aortique associée à la coarctation . 4 mois après une opération de CRAFOORD le décès se produisit dans un tableau d'endocardite infectieuse majorant l'insuffisance aortique. L'autopsie révéla de vastes ulcérations perforées sur une bicuspidie aortique congénitale de type frontal.

2 - Lésions rhumatismales et autres remaniements de la bicuspidie aortique congénitale :

En l'absence de coarctation, la bicuspidie aortique congénitale simple isolée est rare : C'est ainsi que sur les 18 bicuspidies aortiques congénitales de KOLETISKY 9 sont pures chez les enfants ; chez les adultes , 2 sont pures non remaniées mais 7 autres présentent , une des lésions rhumatismales , 5 des lésions de sclérose, calcification, 1 une endocardite infectieuse.

Dans les 18 bicuspidies aortiques congénitales de SOULIE nous notons : 3 bicuspidies aortiques congénitales pures, 5 altérations peu marquées ne gênant pas le jeu valvulaire, 5 rétrécissements aortiques, 5 insuffisances aortiques.

Au cours des coarctations : REIFENSTEIN note 30% de bicuspidie aortique congénitale simple, 27% atteintes par une endocardite infectieuse, 43% atteintes de lésions rhumatismales.

C'est dire que très souvent la bicuspidie aortique congénitale est remaniée ; source alors de valvulopathies aortiques associées à la coarctation.

Dans ces remaniements, outre ceux occasionnés par une endocardite infectieuse de plus source d'insuffisance aortique, la première place revient aux lésions rhumatismales. A côté de ces dernières d'autres processus source de sclérose et de calcifications secondaires interviennent. Ils sont largement explicables par le rôle des traumatismes répétés sur des valves à jeu non parfait ,

par des altérations congénitales de la texture des valves que nous avons déjà vues. Enfin, l'hypertension sus-stricturale induite par la coarctation, les lésions athéromateuses précoces des sujets atteints de coarctation dans le territoire sus-strictural, viennent aggraver la tendance initiale aux remaniements des bicuspidies aortiques congénitales.

Ainsi s'explique la fréquence des valvulopathies aortiques classiques (insuffisance, rétrécissement aortiques) au cours des coarctations, greffées sur bicuspidie aortique congénitale.

V - Bicuspidie et rétrécissement aortiques au cours des coarctations :

L'incidence de la bicuspidie aortique dans la constitution de rétrécissements aortiques au cours des coarctations est nette :

SMITH et MATTHEWS (1955) : Sur 27 associations rétrécissement aortique - coarctation trouvent 12 bicuspidies congénitales aortiques, 8 bicuspidies aortiques indéterminées.

JACOBSON, COSBY, GRIFFITH, MEYER (1953) dans une revue de 14 cas d'association rétrécissement aortique calcifié - coarctation trouvèrent 3 bicuspidies aortiques calcifiées, 11 bicuspidies aortiques porteuses de lésions rhumatismales.

KERNER (1963) reprenant l'ensemble de la littérature sur 44 cas de coarctation - rétrécissement aortique nécropsiés, individualise 34 rétrécissements aortiques valvulaires dont 24 sur bicuspidies aortiques, 5 rétrécissements sous-valvulaires, dont 3 accompagnés de bicuspidie aortique congénitale, 5 double-sténoses valvulaires et sous-valvulaires dont 3 sur bicuspidie aortique, 1 cas

complexe d'ailleurs avec bicuspidie aortique.

Dans notre série nous avons trouvé 12 associations rétrécissement aortique - coarctation. Sur 4 vérifications opératoires ou nécropsiques nous relevons 2 bicuspidies aortiques congénitales , 1 bicuspidie remaniée calcifiée où il est impossible de dire le caractère congénital ou acquis , 1 fois 3 valvules aortiques.

VI - Bicuspidie et insuffisance aortiques au cours des coarctations :

L'insuffisance aortique est, comme nous le verrons, très fréquemment notée au cours des coarctations.

Plusieurs éléments entrent dans sa genèse. C'est ainsi que CAMPBELL montre que sa fréquence augmente avec l'âge des coarctations, sans doute par création d'insuffisances aortiques fonctionnelles et majoration d'insuffisances organiques antérieures par une composante fonctionnelle.

En excluant les insuffisances aortiques associées aux rétrécissements aortiques, la fréquence de l'insuffisance aortique est de 23% chez CAMPBELL et BAYLIS, contre par exemple 42,7% chez REIFENSTEIN. Ces chiffres sont en accord avec la fréquence des bicuspidies aortiques trouvées par ces auteurs soit 25% et 42%.

Peu de documents mentionnent avec exactitude l'importance de la bicuspidie aortique congénitale dans les insuffisances aortiques des coarctations. Il semble bien qu'en elle-même la bicuspidie aortique congénitale, par le jeu valvulaire imparfait qu'elle entraîne puisse créer des insuffisances aortiques sans incidence hémodynamique notable (baisse de la tension artérielle diastolique franche)

comme nous l'avons déjà vu. Quant aux insuffisances aortiques importantes, elles sont sous la dépendance d'endocardite infectieuse, de remaniements valvulaires volontiers sur bicuspidie aortique congénitale, majorées par l'hypertension artérielle sus-stricturale.

Dans notre série de 15 associations insuffisance aortique-coarctation, sur 2 vérifications anatomiques nous relevons une seule bicuspidie aortique congénitale.

Tout souffle diastolique, en l'absence d'augmentation de la différentielle, doit faire en premier lieu donc envisager la possibilité d'une bicuspidie aortique congénitale. Nous y reviendrons.

VII - Conclusions :

Rappelons qu'une "coarctation sur quatre est accompagnée d'une bicuspidie aortique congénitale". Toute bicuspidie en elle-même peut entraîner une fuite diastolique.

Par sa texture anatomique c'est un point d'appel pour les endocardites infectieuses. Les conditions hémodynamiques créées par la coarctation favorisent sclérose, calcifications de l'orifice aortique bicuspide. Enfin n'oublions pas la possibilité simple de valvulopathies rhumatismales sur l'orifice aortique bicuspide.

La bicuspidie aortique conditionne ainsi pour une bonne part les valvulopathies aortiques (rétrécissements, insuffisances aortiques) associées à la coarctation.

III

DONNEES STATISTIQUES

sur

I 4 3 c o a r c t a t i o n s

Coarctations isolées :	85	-	59,5%
Coarctations + lésions)	58	--	40,5%
Cardio - vasculaires)			

Série de

KERNER

(155 cas)

Associations	Nombre	%	
Insuffisance aortique	15	10,4	8,4 %
Rétrécissement aortique	12	8,4	7 %
Persistance canal artériel	12	8,4	10,3 %
Insuffisance mitrale	5	3,4	3,7 %
Fibro-élastose	4	2,8	
Communication inter-ventriculaire....	3	2,1	1,9 %
Communication inter-auriculaire	2	1,4	1,9 %
Rétrécissement mitral	2	1,4	2 %
Anévrysme artériel	2	1,4	
Canal atrio-ventriculaire	1	0,7	

IV

L' ASSOCIATION
COARCTATION
ET
STENOSE AORTIQUE ORIFICIELLE

Au sein des associations de la coarctation, les sténoses aortiques orificielles occupent dans la littérature la 2ème place après la persistance du canal artériel . Elles posent alors des problèmes étiologiques, diagnostics, anatomiques, depuis que leur cure chirurgicale est envisagée.

A - HISTORIQUE

Signalée par LAENNEC (1826), NIXON (1834), ANDRAL (1840), CRISP (1847), BLAKISTON (1848), MOUTARD-MARTIN (1874), l'association sténoses aortiques isthmique et orificielle bénéficia d'une description précise sur le plan anatomique grâce à BARRIE (1886), BONNET (1903).

La séméiologie de cette association fut discutée par LAUBRY et PEZZI dans leur traité des maladies congénitales du coeur (1921) puis par PILOD et HUGONOT (1926).

Maude ABBOTT (1928) souligne la fréquence du rétrécissement aortique au cours des coarctations volontiers sur bicuspidie aortique congénitale.

H. TAUSSIG (1947) considère la sténose sous-valvulaire associée à la coarctation comme une entité clinique.

SOULIE (1949) fait la première revue d'ensemble de l'association.

SMITH et MATTHEWS (1955) dans une étude approfondie de l'association précisent la pathogénie du rétrécissement aortique.

JACOBSON, COSBY, GRIFFITH, MEYER (1953) soulignent la nécessité d'établir le diagnostic du rétrécissement aortique au cours des coarctations avant de les opérer.

Depuis le développement de la chirurgie de l'orifice aortique certes par voie transventriculaire de BAILEY, mais surtout sous circulation extra-corporelle permettant de réaliser une commissuro-

tomie aortique sous vision directe, s'ouvre l'étape thérapeutique de cette association : Les premières interventions sur les deux sténoses étant réalisées par RIVERA , GLOVER (1960), PAPPAS , LAZARIDES (1958), AWAD et MANNIX (1962), KROEGER et KIRKLIN . La première intervention française chez l'adulte fut réalisée par SANTY en 1956 et concerne notre observation numéro 2.

Depuis , 2 nouvelles interventions furent réalisées par le Professeur MICHAUD (cas 5 et cas II).

B - FREQUENCE de L' ASSOCIATION

Les statistiques sont difficiles à interpréter: les chiffres sont en effet variables selon que l'on retient les rétrécissements aortiques orificiels bien individualisés, calcifiés ou non, les rétrécissements sous-orificiels, ou qu'on leur adjoint les diminutions relatives du calibre de l'orifice par des lésions diverses : coalescence partielle des valves par vulvalite , gros athérome aortique en amont de la sténose de l'isthme, végétations de greffe bactérienne, et surtout bicuspidie aortique plus ou moins remaniée particulièrement fréquente.

KERNER (1963) dans une revue d'ensemble portant sur 299 à 729 coarctations de la littérature note les associations suivantes :

Insuffisance aortique	83/579	14%
Persistance du canal artériel	36/377	11%
Communication inter-ventriculaire	22/299	8%
Rétrécissement aortique orificiel	47/729	6,4%

C'est dire qu'au sein des affections cardio-vasculaires associées à la coarctation, le rétrécissement aortique occupe une place de choix juste après l'insuffisance aortique et la persistance du canal artériel.

Le même fait s'observe dans notre statistique de 143 coarctations (8,4% de rétrécissements aortiques contre 10,4% d'insuffisances aortiques , 8,4% de persistances du canal artériel).

BARRIE (1886): dans les 86 cas de sténose de l'isthme autopsiés qu'il étudie, trouve 9 rétrécissements aortiques (dont une sténose sous-orificielle), mais signale en outre 6 fois des lésions d'endocardite chronique avec épaississement des cuspidés , et 6 aortes bicuspidés.

BONNET (1903) : sur 49 sténoses de l'isthme du nouveau-né trouve un seul cas d' "épaississement sigmoïdien". Chez 27 adultes l'autopsie lui révéla 3 rétrécissements aortiques orificiels, 9 lésions de valvulite chronique, 4 aortes bicuspidés.

REIFENSTEIN (1947) : après examen des cas de Maude ABBOTT et HAMILTON (1928) sur 104 cas , trouve: 11 associations au rétrécissement aortique calcifié, deux cas où la sténose isthmique coexiste avec un rétrécissement aortique congénital.

MAGNOLI (1953) rapporte 6 cas du service du Professeur SOULIE.

JACOBSON, COSBY, GRIFFITH , MEYER (1953) isolent 14 cas dans

dans la littérature d'association coarctation rétrécissement aortique calcifié.

SMITH et MATTHEWS (1955) en revoyant la littérature trouvent 27 cas mondiaux de cette association et parmi eux rapportent 5 cas personnels dont 3 vérifications anatomiques.

CAMPBELL et BAYLIS (1956) sur 130 coarctations isolent 6 rétrécissements aortiques associés.

DEGEORGES (1963) sur 243 sténoses de l'isthme trouve 16 rétrécissements aortiques orificiels.

ESTOUR (1964) sur 80 coarctations, 4 rétrécissements aortiques associés.

KERNER (1963) dans sa thèse (PARIS) sur l'association sténose de l'isthme et rétrécissement aortique orificiel rapporte 11 cas et trouve 53 cas dans la littérature.

Sur 143 observations de coarctations nous avons trouvé 12 rétrécissements aortiques.

C - EMBRYOLOGIE

La sténose de l'isthme est toujours d'origine congénitale.

Pour le rétrécissement aortique il n'en est pas de même et suivant les cas l'origine congénitale ou acquise du rétrécissement aortique se discute.

La sténose sous-valvulaire est d'après KETH "l'équivalent gauche de la sténose infundibulaire du ventricule droit et serait déterminée par un arrêt de résolution du bulbus cordis à la septième semaine du développement" . C'est dire que sa nature congénitale est bien établie. Ainsi se trouve justifié le fait que H. TAUSSIG et ABBOTT considèrent l'association sténose de l'isthme et rétrécissement aortique sous-orificiel comme une "entité clinique".

La sténose valvulaire congénitale est l'équivalent gauche du rétrécissement pulmonaire de la triade de FALLOT ; elle est due au manque de séparation des feuillets endocardiques.

S'il ne fait aucun doute que la sténose sous-valvulaire associée à la coarctation est d'origine congénitale il est toujours difficile d'affirmer le caractère congénital de la sténose valvulaire en raison de remaniements inflammatoires ou calcifiants fréquents. L'hypertension artérielle seule, de la sténose de l'isthme semble d'ailleurs favoriser l'apparition de telles lésions sur des valves aortiques pouvant parfaitement être normales au départ.

De plus nous avons déjà vu la fréquence des bicuspidies aortiques congénitales au cours des coarctations et les différents remaniements qu'elles peuvent subir pouvant constituer des rétrécissements aortiques orificiels.

Dans ces conditions, il est difficile de dissocier ce qui au départ est congénital (rétrécissement aortique orificiel par exemple ou bicuspidie aortique congénitale) de ce qui est acquis (rétrécissement aortique orificiel sur bicuspidie aortique congénitale par exemple).

D - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il est difficile de préciser le type du rétrécissement orificiel associé à la coarctation , ainsi que du sous-orificiel, car, le plus souvent, les observations des anciens auteurs ne précisent pas les types.

La connaissance des différents types anatomiques de rétrécissement aortique qui se combinent d'ailleurs souvent entre eux comme nous le verrons est pourtant de nos jours, disons capitale, car la chirurgie du rétrécissement aortique , encore à ses débuts, ne peut s'adresser qu'à certains types anatomiques. D'autre part, certains types de rétrécissements aortiques peuvent relever de traitements spécifiques : par exemple les antibiotiques en cas d'endocardite infectieuse.

La coarctation : Elle est le plus souvent de type "adulte" , courte, serrée, au pied de la sous-clavière gauche, se prêtant à la résection - suture.

Il en était ainsi sur 43 des 44 cas revus par KERNER ; de même sur les 6 coarctations opérées de notre série.

De plus, malgré les lésions orificielles aortiques, la dilatation sus et sous-stricturale à la coarctation peut fort bien s'observer.

Le type anatomique du rétrécissement aortique est à l'inverse variable :

I) - Il peut s'agir :

a) de malformations congénitales de trois types :

- le rétrécissement valvulaire
- le rétrécissement sous-orificiel, infundibulaire
- très rarement la bicuspidie qui en principe ne donne pas de rétrécissement sauf en cas de modifications secondaires.

b) de lésions acquises :

- rétrécissement aortique rhumatismal
- rétrécissement calcifié
- végétations oslériennes greffées sur un orifice bicuspide.

En réalité, comme nous l'avons vu, il n'existe pas de barrière nette entre les lésions congénitales et acquises, les premières se compliquant souvent de remaniements inflammatoires, les secondes se développant fréquemment sur une malformation préexistante (bicuspidie aortique congénitale).

C'est ainsi que, dans les observations de POTAIN et RENDU (1876) LANDOUZY et HUTINEL, il est impossible de distinguer le résidu destructif d'une cuspidie atteinte d'un processus inflammatoire de la malformation congénitale qui réalise une ébauche de cloisonnement valvulaire.

C'est ainsi, également, le cas de WOODHART, BARTH, STAUNIG PARKES WEBER et surtout le cas de Maude ABBOTT et HAMILTON (1928) qui est une exemple typique de remaniements évolutifs d'une malformation congénitale des sigmoïdes par une endocardite chronique s'étendant jusqu'à la mitrale.

2) - Rétrécissements congénitaux

- a) Le rétrécissement aortique orificiel : Il est relativement rare. C'est un diaphragme percé d'un orifice comme le rétrécissement pulmonaire de la triade de FALLOT .

Il fut décrit par NIXON (1834) , ANDRAL (1840) BLAKISTON (1848), LEBERT (1852), ALMAGRO (1862) REDENBACHER (1873), MOUTARD-MARTIN (1874), GOODHART (1875), PALTAUF (1877), SCHLESINGER (1900), MORIANI (1910).

Il est souvent remanié et OSLER note comme élément en faveur de sa nature congénitale l'absence de nodule d' ARANTIUS , l'existence d'un raphé , l'intégrité de l'endocarde, l'absence d'épaississement valvulaire.

Il est évalué à 10/53 dans la série de KERNER.

Dans notre série nous en relevons un seul (observation n° II). Il fut opéré en même temps que la coarctation.

- b) Le rétrécissement aortique sous-orificiel : Il est plus rare que le précédent.

Il siège au-dessous des valves qui peuvent être bicuspidés (3 cas sur 5 de KERNER).

Il réalise un diaphragme fibreux , tendu horizontalement sur le septum interventriculaire et sur la face postérieure de la grande valve mitrale.

Il réalise beaucoup plus rarement une sténose musculaire par hypertrophie de la chambre de chasse du ventricule gauche. Son retentissement hémodynamique est moins important que dans les autres variétés de rétrécissements aortiques.

Il peut être associé à une sténose valvulaire : KERNER en trouve 5 cas dans la littérature avec d'ailleurs 3 fois une bicuspidie aortique congénitale.

Il fut individualisé par ROKITANSKY (1848) , O'FLAHERTY (1868) TARUFFI (1875) ROESLER (1928) GIROUX et JOBIN (1933) INGHAM (1939).

Il fut trouvé 6/200 par ABBOTT , 2/104 par REIFENSTEIN .

Aucun cas de notre série ne correspond à ce type de rétrécissement aortique.

- c) Rétrécissement aortique relatif par soudure des cuspidés le plus souvent réduites à 2: D'importance hémodynamique réduite en lui-même. Mais susceptible de se remanier.

Il fut isolé par VAN LEUVEN (1849), HORNUNG (1876), SOMMERBRODT (1883), MANNEBERG (1884), BLUMKE (1901), OBERNDORFER (1910), STANUNG (1913), PARKES et WEBER (1927).

Dans notre série 1 cas fut opéré avec succès après opération de CRAFOORD sur la coarctation (cas 5). Après clampage aortique et aortotomie transversale le Professeur MICHAUD notait " Les lésions sont simples ,

elles consistent en une bicuspidie, les deux valves bien crusées et amples, étant largement soudées - sur 6 à 8 mm - au niveau de leur commissure postérieure. Ainsi est délimité un orifice rond du calibre d'un crayon. La valve gauche est nervurée en son milieu par un petit relief linéaire, ébauche de la 3ème commissure. Le tissu valvulaire est souple sans la moindre calcification. Devant ces lésions simples le traitement consiste en l'incision très soigneuse et progressive au ténotome de la commissure antérieure jusqu'à l'anneau aortique. Le même geste est fait en arrière. Ainsi la bicuspidie est-elle respectée car on juge préférable de ne pas sectionner le long de la nervure qui est dessinée sur la valve gauche car cela équivaldrait à sectionner littéralement en deux cette valve et à créer une importante I.A. Cette incision commissurale a très considérablement agrandi l'orifice aortique dans lequel on passe maintenant facilement l'index, sans percevoir de rétrécissement sous-valvulaire."

3 - Rétrécissements acquis :

- a) Le rétrécissement aortique rhumatismal : Il est le plus souvent dû à la coalescence des bords libres des valves, à leur rétraction, à leur sclérose. Les calcifications restent modérées et siègent surtout sur le bord libre des valves. Le rétrécissement réalisé reste souvent modéré, mais sa rigidité explique la fréquence de l'insuffisance aortique associée. REIFENSTEIN sur 93 cas trouve 15 fois des lésions rhumatismales touchant à la fois l'aorte et la mitrale, 10 fois strictement aortiques, 11 fois des altérations à type de

rétrécissement aortique calcifié, soit une fréquence de 39%. Cependant pour affirmer l'origine rhumatismale il est juste de faire des réserves car les critères adoptés sont très variables d'une observation à l'autre. Enfin ces remaniements surviennent souvent sur des orifices bicuspidés d'interprétation difficile comme le montrent SMITH et MATTHEWS où sur leurs 27 cas la bicuspidie aortique était présente dans 74%.

- b) Le rétrécissement aortique dit "primitif" : Il a un aspect anatomique bien spécial avec ses volumineuses végétations en chou-fleur, obstruant plus ou moins complètement l'orifice aortique, gênant le plus souvent la circulation coronarienne. Mais il n'y a pas de coalescence valvulaire et en général pas d'insuffisance aortique. Sur 3 nécropsies, ce type de rétrécissement aortique correspond à un cas (observation numéro 2).
- c) Le rétrécissement aortique par endocardite infectieuse: Les végétations d'endocardite infectieuse peuvent réaliser un véritable rétrécissement acquis de l'orifice aortique. Cette greffe d'endocardite infectieuse peut survenir sur des valves altérées par une atteinte rhumatismale antérieure, mais ce n'est pas absolu. Elle peut également survenir sur un orifice bicuspide ou sur un endocarde apparemment sain. Dans notre série nous ne relevons aucun cas de ce type.

Ainsi le rétrécissement aortique orificiel est le plus fréquent.

34/44 chez KERNER ; II/I2 dans notre série. Il a un aspect anatomique variable survenant ou non sur des lésions congénitales (bicuspidie aortique) remaniées.

Aspect anatomique du coeur, et des vaisseaux aortique et intercostaux au cours de l'association :

Peu de documents anatomiques permettent de préciser l'état du coeur et en particulier du ventricule gauche en cas de double sténose. Il est logique de penser qu'en cas de rétrécissement aortique orificiel serré, le coeur gauche est plus hypertrophié que dans les coarctations isolées. Il en est ainsi de façon précise dans une observation de MAGNOLI et dans nos 3 cas nécropsiés (2 - 4 - II).

La dilatation de l'anneau aortique est souvent notée au cours des coarctations isolées. Elle semble rare en cas de double sténose aortique isthmique et orificielle . Elle n'est trouvée que dans 2 des 44 cas de KERNER. Elle s'expliquerait par l'absence de régime tensionnel élevé dans l'aorte proximale du fait du rétrécissement orificiel. C'est dire que dans une certaine mesure, le rétrécissement aortique préserve l'aorte et diminue l'incidence d'anévrysme aortique et de rupture aortique au cours des coarctations. Mais les lésions athéromateuses précoces sus-stricturales, quand elles ont le temps de se constituer, sont aussi fréquentes en présence de rétrécissement aortique qu'en son absence.

Le développement de la circulation collatérale est aussi intense en cas d'association coarctation - rétrécissement aortique qu'en cas de coarctation isolée.

Malformations associées :

Chez le nourrisson où la coarctation patente cliniquement est grave, en cas d'association à un rétrécissement aortique, cette dernière passe en général au 2ème plan derrière des anomalies plus graves - persistance du canal artériel sous-strictural (cas II)-

insuffisance mitrale - fibro-élastose du ventricule gauche (cas 4).

Chez l'enfant et l'adulte, l'association rétrécissement aortique et coarctation est en général isolée. On ne trouve dans la littérature que quelques lésions mitrales (insuffisance plus souvent que rétrécissement) volontiers rhumatismales. Par contre, la persistance du canal artériel serait plus fréquente (8 des 53 cas de KERNER). Ce qui est logique puisqu'en cas de sténose de l'isthme isolée c'est la plus fréquente malformation associée.

E - ETUDE CLINIQUE

Les signes cliniques de la coarctation et du rétrécissement aortique isolés sont bien connus.

Dans la coarctation : certes, les signes fonctionnels classiques des hypertensions, la discrétion, voir l'absence de la dyspnée d'effort, mais le plus souvent la latence clinique.

L'examen physique permet de porter facilement le diagnostic :

- l'hypertension aux membres supérieurs reste le signe fondamental.
- l'abolition des pouls fémoraux ou leur diminution est constante.
- l'index oscillométrique est plus bas aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.
- la palpation thoracique retrouve souvent une circulation

collatérale intercostale anormalement développée.

- l'auscultation cardiaque note un souffle systolique doux d'intensité modérée, le long du bord gauche du sternum, et surtout souvent plus intense en arrière dans la gouttière interscapulo-vertébrale gauche.

La radiographie objective un coeur le plus souvent de volume normal, un pédicule artériel en cheminée avec absence de l'hémicercle aortique, parfois une double indentation péri-sténotique, ou l'aspect du double bouton aortique de LIAN, et surtout les érosions costales symptôme presque pathognomonique puisque retrouvable uniquement dans la tétralogie de FALLOT.

L'électrocardiogramme montre des signes plus ou moins nets d'hypertrophie ventriculaire gauche, le plus souvent discrète.

Enfin, l'angiographie précise le siège, le degré, l'étendue de la sténose, le calibre des segments sus et sous-stricturaux. Elle apprécie également le degré de la circulation collatérale.

Dans le rétrécissement aortique significatif : L'angor ou la syncope d'effort sont très évocateurs.

La dyspnée d'effort est en général nette.

L'examen objective : un frémissement systolique maximum au deuxième espace intercostal droit, un gros souffle holosystolique râpeux de même siège irradiant dans les vaisseaux du cou.

Le pouls est petit, la tension artérielle classiquement basse.

L'examen radiologique objective une cardiomégalie souvent

importante portant sur le ventricule gauche et surtout en oblique antérieure gauche ou en transverse les calcifications aortiques (40%) bien reconnaissables par leur situation et leur danse systolique.

L'électrocardiogramme montre, en règle, de gros signes de surcharge ventriculaire gauche.

=====

En cas d'association le tableau clinique mêle la séméiologie des deux affections :

1 - Antécédents : En général les malades sont connus depuis plusieurs années comme porteurs d'une "cardiopathie" le plus souvent découverte au cours d'examens systématiques.

2 - Signes fonctionnels : Le plus fréquemment noté, mais aussi le plus banal, est la dyspnée d'effort. Elle reste en général modérée mais elle est d'apparition précoce, arrêtant l'enfant dans ses jeux. Sur I2 cas nous la notons 4 fois.

Les crises douloureuses constrictives d'effort (I cas : observation n°7), les syncopes d'effort (avec leurs formes mineures : obnubilation passagère ou voile noir devant les yeux à l'effort) ne s'observent jamais chez l'adolescent ou l'adulte jeune atteint de sténose de l'isthme isolée. En cas d'existence elles orientent d'emblée vers la possibilité d'un rétrécissement aortique volontiers serré . Mais elles sont relativement rares.

C'est ainsi que Maud ABBOTT et HAMILTON insistent sur la douleur angineuse dans une observation de sténose de l'isthme plus insuffisance aortique, rétrécissement sous-orificiel avec bicuspidie aortique.

3 - Signes physiques :

A - Cardiaques :

a) Palpation :

Dans la plupart des cas il existe un frémissement systolique intense du 2ème espace intercostal droit. Il peut se percevoir aussi dans le creux sus-sternal sur la crosse aortique. Plus rarement il est maximum dans la région endo-apexienne.

KERNER , dans sa série de 11 malades le note 9 fois. Les 18 fois où il est recherché avec exactitude dans la littérature il est trouvé 17 fois. MAGNOLI sur 6 cas le note 6 fois.

Il est présent 8 fois sur 12 dans notre série. Ce symptôme est important car il ne s'observe jamais dans la coarctation isolée ou alors il est dû au développement de la circulation collatérale et disparaît par compression de l'artère dilatée ou pression sur le stéthoscope.

La palpation du creux sus-sternal n'est en général pas aussi caractérisée que dans la sténose de l'isthme pure et le durcissement systolique en boule de la crosse aortique fait volontiers défaut. Il disparaît ainsi en cas de rétrécissement aortique car la présence de la sténose orificielle diminue le flux systolique aortique en amont de la coarctation. Mais c'est un signe contingent.

b) Auscultation :

C'est avant tout celle d'un rétrécissement aortique avec son souffle holosystolique intense, maximum à droite du sternum, irradiant vers les vaisseaux du cou, accompagné d'un frémissement, pouvant cependant siéger en d'autres points de la région précordiale, rendant alors le diagnostic positif délicat. Il persiste lors de la pression du stéthoscope : ce qui élimine une composante due à une intercostale dilatée. Mais l'écrasement de la circulation collatérale n'est que possible pour les artères superficielles et certaines artères profondes comme la mammaire interne peuvent encore souffler comme le font remarquer MUSSIO, FOURNIER et BARZANTINI.

Il est difficile de distinguer l'auscultation propre de la coarctation des irradiations du souffle du rétrécissement aortique. On note cependant parfois une nouvelle intensité du souffle systolique le long du bord gauche du sternum, dans les régions sus et sous-claviculaires gauches et surtout en arrière le long des gouttières vertébrales, à gauche préférentiellement. Il en était ainsi dans 6 des 12 cas de notre série.

La sténose de l'isthme peut parfois donner une prédominance du souffle systolique en avant, mais il n'est jamais aussi intense, aussi rude que celui du rétrécissement aortique et siège le plus souvent à gauche du sternum.

Inversement, dans certaines sténoses sous-orificielles ou orificielles (H. TAUSSIG) le souffle systolique est maximum en arrière, ou en avant mais à gauche (MOUTARD - MARTIN). Mais il est rude, râpeux, irradie dans les vaisseaux du cou, est accompagné d'un frémissement.

Chez plusieurs malades on trouve un souffle diastolique (3 des 12 cas de notre série) le long du bord gauche du sternum. Son interprétation est difficile. Nous y reviendrons. Chez un sujet jeune sans antécédents rhumatismaux, il peut être le témoin d'une insuffisance aortique associée à une coarctation et à une sténose sous-valvulaire (H. TAUSSIG). Chez un malade qui a présenté des crises articulaires, il est logique d'évoquer l'insuffisance aortique rhumatismale. Chez un malade de la trentaine on peut également penser que seule l'hypertension artérielle sus-stricturale de la coarctation entre dans sa genèse (insuffisance aortique fonctionnelle). Enfin, une simple bicuspidie aortique peut l'expliquer mais il faut avant tout évoquer alors l'endocardite infectieuse ou le rhumatisme articulaire sur bicuspidie aortique.

Ainsi donc, l'auscultation, à quelques nuances près, est le plus souvent celle d'un rétrécissement aortique orificiel avec ou sans insuffisance aortique. C'est l'exploration des artères qui permet de porter le diagnostic de coarctation.

B - Signes vasculaires :

La tension artérielle aux membres supérieurs : le plus souvent la tension artérielle brachiale est basse pour une sténose de l'isthme, mais un peu haute pour une sténose orificielle. C'est ainsi que dans nos 12 cas on peut considérer qu'il existe 6 fois une hypertension artérielle et 6 fois une tension artérielle brachiale sub-normale.

La palpation des artères aux membres supérieurs :

ne révèle souvent pas l'amplitude et la vibrance habituelles dans la coarctation. De même, comme nous l'avons dit, le durcissement en boule de la crosse aortique manque souvent.

L'abolition des pouls fémoraux ou leur faible perception restent constantes et c'est là le meilleur symptôme qui puisse faire poser le diagnostic de coarctation associée. Dans les 23 cas où leur recherche est mentionnée dans la littérature (KERNER), 21 fois les pouls fémoraux sont abolis ou franchement diminués. Il en est ainsi 11 fois sur 11 dans la série de KERNER, 10 fois sur 12 dans notre série.

En cas de perception des pouls des membres inférieurs l'oscillométrie permet de noter l'abolition ou la diminution extrême des oscillations aux membres inférieurs. A l'inverse aux membres supérieurs les oscillations sont en général augmentées mais cette augmentation peut faire défaut. De toute façon les oscillations aux membres supérieurs restent toujours supérieures à celles des membres inférieurs, mais inférieures à celles observées habituellement dans les coarctations pures.

La circulation artérielle collatérale reste en général modérée ; le plus souvent elle n'est pas visible. Elle était palpable 4 fois sur 12 dans notre série. Lorsque la tension artérielle se situe aux alentours de la normale, il n'est même pas rare qu'elle manque. C'est dire que le développement de la circulation collatérale est surtout fonction de la différence de pression entre l'aorte sus et sous - stricturale.

Ainsi, au Cabinet médical, en l'absence de scopie, graphie,

le danger est de méconnaître l'une ou l'autre des deux sténoses. On évitera cet écueil en se rappelant d'une part, que le frémissement systolique intense est toujours absent de la séméiologie de la coarctation, et en palpant d'autre part les fémorales de tout rétrécissement aortique, quitte à prendre la tension artérielle pédieuse et les oscillations en cas de faible perception des pouls aux membres inférieurs.

4 - Signes radiologiques :

Le coeur est augmenté de volume , surtout la masse ventriculaire gauche, ce qui ne saurait surprendre puisqu'un double obstacle se heurte à la libre éjection ventriculaire gauche (6 fois sur I2 dans notre série).

Dans la sténose de l'isthme, le tiers moyen du contour droit montre la saillie de l'aorte initiale dilatée et déroulée en amont de l'obstacle. Ce signe indirect peut évidemment encore s'observer en cas de rétrécissement aortique associé (H. TAUSSIG dans son traité en donne un exemple). Mais souvent il manque ou est discret comme le régime tensionnel sus-strictural.

Les érosions costales peuvent s'observer souvent moins nettes que dans la coarctation pure (5 fois sur I2 dans notre série). Elles manquent parfois , en particulier chez les malades qui n'ont pas de circulation collatérale palpable et qui ont des chiffres tensionnels normaux.

Le signe de certitude est fourni par la juxtaposition des encoches costales et des calcifications valvulaires aortiques : ces dernières sont fréquentes : I4 fois sur 24 dans la série de SMITH et MATTHEWS.

Dans notre série elles existaient 3 fois sur 12. Cette proportion serait certainement en augmentation si l'on utilisait l'amplificateur de vibration pour leur recherche.

5 - Signes électrocardiographiques :

L'électrocardiogramme habituel de la coarctation est celui d'une déviation axiale gauche modérée (LENEGRE). Une déviation axiale gauche très accentuée doit faire penser à un rétrécissement aortique associé surtout s'il existe une hypertrophie ventriculaire gauche avec troubles secondaires de la repolarisation.

6 - L'angiocardigraphie par voie veineuse montre les signes habituels de coarctation mais n'est d'aucun secours pour le diagnostic de la lésion orificielle.

7 - Le cathétérisme du coeur droit n'a pas d'intérêt pour le diagnostic de cette association.

8 - L'angiographie gauche par ponction ventriculaire gauche ou par cathétérisme artériel rétrograde par voie humérale :

- . établit le type de coarctation, complète ou incomplète
 - . reconnaît la présence d'une sténose aortique par l'étude de la pression dans le ventricule gauche et l'aorte ascendante, en apprécie le retentissement hémodynamique par la mesure du gradient ventriculo-aortique ; enfin elle la visualise.
 - . Elle permet de plus d'opacifier l'aorte dès son émergence et de déceler éventuellement une insuffisance aortique ou une persistance du canal artériel associées.
-

F - EVOLUTION

Evolution spontanée

L'insuffisance cardiaque est exceptionnelle dans la coarctation isolée. Les décès au cours des sténoses de l'isthme isolées sont le plus souvent sous la dépendance de rupture aortique (23% chez REIFENSTEIN), lésions anévrysmales intra-crâniennes (11%), complications bactériennes (23%), mort subite (5 cas sur 104).

Dans la coarctation simple quand l'insuffisance cardiaque apparaît, de plus, elle est tardive: 1 malade parmi les 104 de REIFENSTEIN est mort d'insuffisance cardiaque sans autre cause qu'une coarctation à 45 ans; le malade de CAMPBELL et BAYLIS, mort dans les mêmes conditions avait 55 ans.

En cas d'association sténose de l'isthme - rétrécissement aortique, l'évolution spontanée, par contre, se fait vers la défaillance cardiaque; 26% des 304 cas d'ABBOTT et de REIFENSTEIN de coarctation associée à une autre cardiopathie, dont le rétrécissement aortique, meurent en insuffisance cardiaque.

Sur les 19 cas de mort par insuffisance cardiaque congestive de REIFENSTEIN, 18 avaient une valvulopathie ou une cardiopathie coronarienne. Parmi les valvulopathies causales le rétrécissement aortique occupe la deuxième place avec l'insuffisance aortique. L'âge de l'exitus chez REIFENSTEIN en cas d'insuffisance cardiaque est de 39 ans en moyenne. C'est l'âge de décès moyen de la plupart des malades porteurs d'une valvulopathie sans coarctation.

De plus dans les 6 cas de REIFENSTEIN où l'insuffisance cardiaque a duré un an ou moins, il existait un rétrécissement aortique serré.

Ainsi, en cas d'association coarctation, rétrécissement aortique, il semble bien que le risque d'accidents liés à l'hypertension soit moindre que dans la coarctation isolée, mais que le retentissement ventriculaire gauche est plus précoce.

Enfin, il faut toujours craindre la greffe infectieuse, la redouter si un souffle diastolique se constitue rapidement. Il faut également compter avec les accidents du rétrécissement aortique dans la mort subite, qui, comme on le sait, n'est déjà pas rare dans la coarctation isolée.

SMITH et MATTHEWS dans leur revue de 24 cas d'association coarctation - rétrécissement aortique trouvent un âge moyen de décès de 38 ans :

12 fois en insuffisance cardiaque ; 4 morts subites ;
4 décès par endocardite infectieuse ;
2 décès par hémorragie cérébrale.

Nous relevons 4 décès dans notre série de 12 cas ; tous par insuffisance cardiaque globale.

G - D I A G N O S T I C

I - Diagnostic positif :

Il importe avant tout de ne pas méconnaître un des deux éléments de l'association .

a) La sténose de l'isthme : On se basera avant tout sur l'abolition des pouls fémoraux et la baisse de l'index oscillométrique aux membres inférieurs , car on sait que l'hypertension artérielle sus-stricturale peut manquer.

b) Le rétrécissement aortique : souvent soupçonné sur les signes fonctionnels, il doit être affirmé par l'existence du souffle systolique autonome du 2ème espace intercostal droit irradiant vers les vaisseaux du cou. Il peut être confirmé dans certains cas par la constatation de calcifications valvulaires en radioscopie et par les modifications de l'électrocardiogramme.

La sténose de l'isthme revêt le plus souvent le "type adulte" classique. Par contre, comme nous l'avons vu, il y a plusieurs variétés anatomiques de rétrécissement aortique. Or depuis que certaines peuvent bénéficier d'un acte chirurgical, il serait intéressant de pouvoir faire le diagnostic de la variété de rétrécissement aortique associé à la coarctation.

a) Le rétrécissement congénital : doit être d'autant plus sérieusement suspecté que l'enfant est plus jeune, à fortiori si c'est un nourrisson : MATHEY (1954), KEITH et ROWE (1958). Il est difficile de dire si un rétrécissement est orificiel ou sous-orificiel. Dans la première variété le deuxième bruit est souvent aboli au foyer aortique. Au contraire dans le rétrécissement aortique sous-orificiel, le souffle systolique se termine en général par un deuxième bruit bien marqué. BROFMAN et FELL donnent des éléments distinctifs entre la sténose congénitale orificielle et sous-orificielle. Dans la première il existe au sphygmogramme un anachrotisme en rapport avec l'obstacle à l'éjection. Dans la seconde on trouve encore cet anachrotisme mais en sus une incisure correspondant à la

fermeture des valves aortiques quand elles sont normales.

b) Le rétrécissement acquis : Il est plus fréquent chez le sujet plus âgé.

En faveur du rhumatisme : on retiendra les antécédents cliniques de la maladie de BOUILLAUD qui ne sont pas rares chez les malades atteints de coarctation. On retiendra également l'existence d'un souffle diastolique d'insuffisance aortique ou encore l'existence d'une valvulite mitrale associée.

En faveur du rétrécissement aortique dit "primitif" : l'absence d'antécédents rhumatismaux, l'absence de souffle diastolique, la fréquence de l'angor et des syncopes d'effort, l'existence à la radioscopie de calcifications valvulaires particulièrement nettes.

Enfin, en faveur d'une greffe infectieuse : on retiendra : les signes généraux dont la fièvre, les signes cliniques habituels d'endocardite maligne, la splénomégalie, la modification rapide des signes d'auscultation (apparition d'un souffle diastolique en particulier) et surtout la notion d'hémocultures positives.

2 - Diagnostic différentiel :

Le diagnostic différentiel de la coarctation ne se pose pas en pratique ; le seul risque est de la méconnaître. Nous en avons vu les éléments. Ceci est particulièrement vrai chez le nourrisson.

En fait, le seul diagnostic différentiel qui se pose est celui du souffle systolique du rétrécissement aortique. On sait que le

siège maximum de ce souffle n'est pas toujours le 2^{ème} espace intercostal droit (2 cas de notre série de I2). Nombreux sont les cas où le souffle siège à gauche du sternum, en particulier dans la région endo-apexienne ou même apexienne.

Le diagnostic se pose alors avec une communication inter-ventriculaire , voir même une valvulite mitrale.

Dans d'autres cas, en présence d'un souffle systolique siégeant au bord gauche du sternum, surtout s'il s'accompagne d'un souffle diastolique, le diagnostic peut se poser avec un canal artériel à auscultation atypique, d'autant que l'association coarctation plus canal artériel est fréquente.

Dans tous ces cas le cathétérisme du coeur droit et l'angiographie peuvent apporter des éléments décisifs.

H - INDICATIONS OPERATOIRES

Nous avons vu la fréquence du rétrécissement aortique au cours des coarctations . Nous avons vu de plus la fréquence du rétrécissement aortique sur bicuspidie aortique. Or, l'orifice bicuspidé est un facteur favorisant d'anévrysmes, de ruptures aortiques, de greffes microbiennes, de complications cérébrales avec un substratum anatomique commun : la faiblesse de la média. C'est dire l'intérêt d'opérer la coarctation.

Mais si l'on opère la coarctation, le rétrécissement aortique continue à évoluer pour son propre compte ; est-il légitime de faire prendre à de tels malades les risques de l'intervention sur la sténose de l'isthme ?

De plus le rétrécissement aortique associé diminue l'hypertension artérielle sus-stricturale et constitue une protection relative pour la crosse aortique et les artères cérébrales.

I - La cure de la coarctation (opération de CRAFOORD) : Cette intervention actuellement très au point a permis d'améliorer le pronostic spontané de la sténose isthmique. Cependant certains chirurgiens ont signalé qu'en cas de double sténose isthmique et orificielle le pronostic était beaucoup plus sévère, qu'il fallait craindre des accidents subits lors du déclampage de l'aorte, et qu'il serait plus logique d'envisager la cure du rétrécissement aortique avant celle de la coarctation.

Il existe en effet un risque théorique : on peut admettre que la sténose de l'isthme évite dans une certaine mesure les conséquences néfastes d'un rétrécissement aortique et qu'en assurant une tension artérielle élevée elle permet une meilleure irrigation des coronaires et du système nerveux central.

La suppression de cette hypertension artérielle^(°) du déclampage, serait capable de déterminer des accidents en diminuant brusquement le flux coronarien et cérébral. La cure chirurgicale de la coarctation doit donc être subordonnée au degré de striction de la sténose orificielle.

Si cette dernière est serrée, la suppression du 2ème barrage peut faire craindre des accidents :

- 2 cas sur II de KERNER matérialisés par des crises angineuses répétées dont I cas très amélioré secondairement par une cure de rétrécissement aortique.
- I cas personnel : observation n° 2 : crises angineuses répétées et insuffisance ventriculaire gauche après opération de CRAFOORD.

Si au contraire, elle est peu serrée, il est logique d'intervenir sur la coarctation comme si cette malformation était isolée.

- 2 - La cure de rétrécissement aortique : Il serait logique de l'envisager en premier en fonction du risque théorique que nous avons vu antérieurement. Mais si la technique de l'opération de CRAFOORD est actuellement parfaitement réglée, le traitement chirurgical du rétrécissement aortique et les nécessités techniques de la circulation extra-corporelle rendent obligatoire le traitement chirurgical en premier de la sténose de l'isthme.

Pour le rétrécissement congénital souvent formé par un diaphragme bien localisé, par une bicuspidie (cas n° 5) l'attaque directe et l'agrandissement de l'orifice aortique sont

(°): lire: La suppression de cette hypertension artérielle lors du déclampage , serait capable de déterminer....etc..

largement possibles sans faire courir le risque très grave de création d'une insuffisance aortique massive. (cependant dans le cas n° 5 une insuffisance aortique à 2/6 existe actuellement).

Pour les autres rétrécissements aortiques l'appareil valvulaire est trop remanié, souvent calcifié et l'agrandissement est aléatoire (cas n° 2). On ne peut concevoir que la mise en place d'une prothèse (valvule de STARR).

3 - Le traitement de la double sténose est ainsi subordonné :

- Au degré respectif de chacun des deux rétrécissements
- Au type anatomique du rétrécissement aortique
- Aux autres éléments habituels (âge, état de l'aorte, degré de la circulation collatérale, etc..).

L'appréciation du degré de striction, capital pour la décision thérapeutique ne peut être faite avec certitude que par des données hémodynamiques, c'est-à-dire par l'angiographie par ponction ventriculaire gauche ou par cathétérisme artériel rétrograde qui donnent :

- Les chiffres de pression ventriculaire gauche.
- Les chiffres de pression dans le territoire artériel sus-strictural.
- L'importance du gradient ventriculo-aortique.

4 - L'attitude thérapeutique peut être schématisée ainsi :

- Si le rétrécissement aortique est peu serré et la sténose de l'isthme très serrée, il y a intérêt à faire

seulement l'opération de CRAFOORD (3 cas de notre série de I2). L'évolution post-opératoire et les constatations du chirurgien peuvent éventuellement modifier cette attitude.

- Si la coarctation est peu serrée et le rétrécissement aortique très serré, il peut être indiqué de tenter d'abord une attaque directe de ce rétrécissement.
- Si les deux malformations sont très serrées, l'intervention peut être dangereuse, en rompant l'équilibre circulatoire existant, à moins de faire la cure simultanée de la coarctation et du rétrécissement aortique (GELISEN - 1959 - considère qu'un gradient ventriculo-aortique de 40 mm de mercure impose la cure simultanée).
- Si les deux malformations sont peu serrées et bien supportées il n'est pas indiqué de faire prendre un risque opératoire (4 cas sur I2 de notre série).

Coarctation et Rétrécissement aortique

Noms	N°	Age	R.A.A.	E.I.	Angor	Syncope
B...	I F 480I N	53	0	0	0	0
B...	2 V IO35 N	29	0	0	0	0
M...	3 F 484I N	I5	0	0	0	0
S...	4 F 43 0	8mois	0	0	0	0
C...	5 H 8046 N	I3	0	0	0	0
F...	6 H 8252 N	4I	+	0	0	0
G...	7 H 805I N	58	0	0	+	0
G...	8 H 6868 N	26	0	0	0	0
P...	9 H 8I80 N	9,5	0	0	0	0
V...	IO H 9449 N	I5	0	0	0	0
D...	II H 57 0	I6jours	0	0	0	0
V...	I2 H 49 0	8	0	0	0	0

R.A.A. : Rhumatisme articulaire aigu

E.I. : Endocardite infectieuse

F. : Sexe féminin

H. : Sexe masculin

N°	D.E. - I.V.G. I.C.G.	Frémissement	souffle systolique		S.D.	B ₂ A
			Coarct.	R.A.		
I	I.C.G.	2 ^e E.I.C.D.	?	3/6	I/6	diminué
2	I.V.G.	2/4 2 ^e EICD	?	5/6	0	normal
3	0	I,5/4 2 ^e EICD	Dos	3/6	0	diminué
4	I.C.G.	0	Auscultation de canal artériel			
5	D.E.	3/4 2 ^e EICD	Dos	4/6	0	normal
6	D.E.	2/4 2 ^e EICD	Dos	3/6	3/6	normal
7	D.E.	0	?	3/6	0	normal
8	0	I/4 2 ^e ECID	Dos	3/6	I,5/6	normal
9	0	3/4 2 ^e ECID	?	4/6	0	?
IO	0	2,5/4 2 ^e EICG	Dos	3,5/6	0	claqué
II	I.C.G.	0	S.S. type C.I.V. - Cyanose des membres inférieurs			
I2	0	?	Dos	Aberrant	0	normal

D.E. : dyspnée d'effort
 I.V.G. : insuffisance ventriculaire gauche
 I.C.G. : insuffisance cardiaque globale
 SS : souffle systolique
 Coarct. : Coarctation
 R.A. : rétrécissement aortique
 S.D. : souffle diastolique
 B₂ A : 2^e bruit au foyer aortique

N°	T.A. M.S.	Fémorales	Circ. Coll.	Données radiologiques		
				Calcifications aortiques	encoches costales	Cardiom. Stade
I	I7	faibles	0	++	0	II
2	I4,5/9	faibles	0	++	++	0
3	I4,5/9,5	abolies	0	0	0	II
4	I0,5	perçues	0	0	0	III
5	I4 / 9,5	abolies	?	0	+	0
6	I5/ 8	abolies	++	0	++	II
7	I7/ 9	faibles	+	++	++	0
8	I8/I0	faibles	++	0	+	Ifort
9	II/ 8	abolies	0	0	0	0
IO	I6/I0	abolies	++	0	0	0
II	?	perçues	0	0	0	III
I2	I4/ 7	abolies	0	0	0	0

T.A. M.S. : Tension artérielle aux memebres supérieurs

Circ. Coll.: Circulation collatérale

Cardiom. : Cardiomégalie

N°	E.C.G.	Pression Ao.	Pression V.G.	Gradient	R.A.O.	R.A. sus-O.
I	H.V.G. ++	?	?	?	+	0
2	H.V.G. +	?	?	?	+	0
3	H.V.G. +	?	?	?	+	0
4	H.V.G. ++	?	140	?	R.A.O. cong.	0
5	H.V.G. ++	152 / 100	276 / 32	124 / 68	+	0
6	H.V.G. +	?	?	?	+	0
7	H.V.G. +	?	?	?	+	0
8	Normal	112 / 74	112 / 4	0 / 70	+	0
9	H.V.G. +	?	188 / 16	?	+	0
10	Normal BBDI	?	200 / 10	?	+	0
11	H.V.G. ++	?	?	?	R.A.O. cong.	0
12	Normal BBD	?	?	?	0	+

E.C.G. : Electrocardiogramme
 H.V.G. : Hypertrophie ventriculaire gauche
 + : modérée
 ++ : importante
 Ao. : Aorte
 V.G. : Ventricule gauche
 R.A.O. : Rétrécissement aortique orificiel
 R.A. sus-O. : Rétrécissement aortique sus-orificiel

N°	I.A.	Bicuspidie	A s s o c i a t i o n s
I	+	?	Parkinson - Sous Clavière G. sous sténotique
2	0	+	0
3	0	?	0
4	0	+ congénitale	Canal artériel ; Fibro - élastose.
5	0	+ congénitale	0
6	+	?	0
7	0	?	Atrophie éminence Thénar droite
8	+	?	0
9	0	?	0
10	0	?	0
11	0	0	Canal artériel sous-sténotique - I.M.
12	0	?	Mongolisme

I.A. : Insuffisance aortique

I.M. : Insuffisance mitrale

N°	I n t e r v e n t i o n s	Résultats
I	0	Décès
2	CRAFOORD + opération de BAILEY en 2 temps	I.V.G. Angor après CRAFOORD Décès après BAILEY
3	0	
4	0	Décès en I.C.G.
5	CRAFOORD + valvulotomie aortique en 2 temps	Constitution d'une I.A. : 2/6
6	0	
7	0	
8	CRAFOORD	I.A.-R.A. inchangés T.A.: 14/7
9	0	
10	CRAFOORD	R.A. inchangé . T.A.: 14/9
11	CRAFOORD + valvulotomie aortique en 1 temps	Décès post-opératoire
12	CRAFOORD	Souffle systolique inchangé.

V

L' A S S O C I A T I O N
C O A R C T A T I O N
et
I N S U F F I S A N C E A O R T I Q U E

L'association insuffisance aortique - coarctation présente plusieurs points intéressants : d'abord sa fréquence que l'on peut estimer entre 20 et 30%, ensuite l'étiologie propre de l'insuffisance aortique qui pose beaucoup de problèmes.

Le diagnostic est en règle aisé, mais doit dissocier les insuffisances aortiques minimales des majeures car ces dernières semblent modifier l'évolution sous traitement chirurgical (opération de CRAWFORD) ou non , de la coarctation.

A - HISTORIQUE , FREQUENCE de l' ASSOCIATION

La fréquence de l'insuffisance aortique au cours des coarctations est notée de façon variable selon les auteurs ; ce fait se fait s'expliquant en partie selon que les auteurs s'adressent aux données stéthacoustiques, vasculaires (chute de la tension artérielle diastolique) ou nécropsiques. De plus, comme nous le verrons , l'hypertension artérielle sus-stricturale peut , en elle-même , créer des insuffisances aortiques fonctionnelles d'installation progressive et volontiers tardive. Ce dernier facteur modifie l'incidence des insuffisances aortiques au cours des coarctations en fonction de l'âge.

ABBOTT estime que 28% des coarctations sont porteuses d'une insuffisance aortique.

H. TAUSSIG décrit l'insuffisance aortique associée à la coarctation et à la sténose sous-valvulaire et insiste sur l'insuffisance aortique, au cours d'une telle association, d'ailleurs considérée comme une "entité clinique".

REIFENSTEIN trouve 20 insuffisances aortiques sur 104 coarctations .

VERRIER	10 sur 29.
DALISSON	7 sur 52.
LIAN	3 sur 5.

PERLMAN (1944) sur 13 sténoses de l'isthme isole 9 insuffisances aortiques.

COLON (1954) : sur 60 coarctations opérées par le Professeur SANTI de 1948 à 1954, individualise 18 insuffisances aortiques.

ORJEBIN (1954) signale 8 cas d'association sténose de l'isthme - insuffisance aortique et établit un pourcentage de 33%.

CAMPBELL et BAYLIS (1956) : Sur 130 malades porteurs de coarctation , près d'un quart (23%) ont une insuffisance aortique prouvée par une souffle diastolique.

CHRISTENSEN (1957) : 20% des coarctations ont une insuffisance aortique.

GELISSEN (1959) sur 258 sténoses de l'isthme opérées estime à 12% la fréquence de l'association avec une insuffisance aortique.

MARION (1958 et 1960) trouve un pourcentage de 15,5% de coarctations associées à une insuffisance aortique.

PASTOR (1960) : sur 155 sténoses de l'isthme , 15,5% sont porteuses d'une insuffisance aortique.

DEGEORGES (1963) note 43 insuffisances aortiques sur 243 coarctations : soit 18%.

ESTOUR (1964) sur 80 coarctations opérées dans le service du Professeur MICHAUD de 1959 à 1964, trouve 10 insuffisances aortiques soit 12,5%.

Dans notre série de 143 coarctations, 15 fois une insuffisance aortique existait : soit une incidence de 10,4%.

Ainsi, la fréquence de l'insuffisance aortique, au cours des sténoses de l'isthme, selon les auteurs, varie de 10% à 70%. Ceci tient surtout à l'âge comme nous le verrons. De toute façon, l'incidence de l'insuffisance aortique est importante et il est sûr qu'elle

vient en tête au sein des associations cardio-vasculaires de la coarctation.

KERNER en reprenant 579 coarctations de la littérature trouve 83 insuffisances aortiques , soit une incidence de 14% , alors que celle de la persistance du canal artériel est de 11% , celle du rétrécissement aortique 6,4% ; sans parler des orifices bicuspidés, qui à l'instant considéré n'entraînent aucun signe hémodynamique, mais qui, en fonction de l'âge des coarctations, pourraient devenir le siège d'insuffisance aortique patente.

Dans notre série l'insuffisance aortique vient en tête, 10,4% contre 8,4% pour le rétrécissement aortique, 8,4% pour la persistance du canal artériel.

B - ETIOLOGIE - PATHOGENIE

De multiples facteurs entrent dans la genèse d'une insuffisance aortique au cours des coarctations. Ce qui explique la variation de l'incidence de l'insuffisance aortique associée à la sténose de l'isthme en fonction de l'âge.

PERLMAN avait déjà été frappé par ce fait car il trouvait une incidence élevée d'insuffisance aortique chez les recrues de l'armée américaine d'âge échelonné de 18 à 32 ans.

CAMPBELL et BAYLIS montrent que la fréquence de l'insuffisance aortique augmente avec l'âge.

Elle est de : 16% au-dessous de 15 ans
 22% entre 15 et 19 ans
 27% après 20 ans.

ESTOUR montre que chez le petit enfant la coarctation est plus grave que chez l'adulte, car bien plus souvent compliquée ou associée à des malformations sévères. Parmi ces dernières, il n'est jamais noté d'insuffisance aortique.

C'est ainsi que de 0 à 3 mois, 83,33% des coarctations sont compliquées, le plus souvent, de persistance du canal artériel ; de 3 mois à 3 ans, 50% avec la même incidence de la persistance du canal artériel. Pas une seule insuffisance aortique n'est trouvée de 0 à 3 ans.

De 3 à 15 ans, la fréquence des coarctations compliquées ou associées passe à 42%. L'insuffisance aortique occupe alors une place de premier choix. Sur 15 cas, ESTOUR trouve 6 insuffisances aortiques.

De 15 à 32 ans, 36% seulement des coarctations sont compliquées ou associées à d'autres atteintes cardio-vasculaires; sur 9 cas, 4 insuffisances aortiques.

Dans notre série de 15 insuffisances aortiques, la répartition en fonction de l'âge s'établit ainsi :

- 0 à 3 ans	:	0
- 3 ans à 15 ans	:	2
- 15 ans à 30 ans	:	9
- 30 à 47 ans	:	4

Ainsi, plus la coarctation vieillit, plus la fréquence de l'insuffisance aortique s'élève globalement et relativement par rapport aux autres atteintes cardio-vasculaires.

Parmi les facteurs générateurs d'insuffisance aortique , il est difficile d'établir la responsabilité statistique de chacun car les différents auteurs ne sont pas explicites sur ce sujet. De plus, ces facteurs sont nombreux : la bicuspidie et ses remaniements (sclérose, calcifications), l'endocardite rhumatismale ou infectieuse sur bicuspidie aortique congénitale ou valves aortiques normales, la distension simple de l'anneau d'insertion des valves sous l'effet de l'hypertension artérielle sus-stricturale source d'insuffisance aortique fonctionnelle isolée ou associée aux autres processus.

Aussi, le plus souvent, les valves ont de tels remaniements inflammatoires ou cicatriciels (aspect froissé ou tiraillé, éversement des bords qui regardent la cavité ventriculaire, formations fibro-calcaires, transformation cartilagineuse ou osseuse de l'orifice) qu'il est impossible de rattacher l'insuffisance aortique à l'un des processus plutôt qu'à l'autre, quand une végétation d'endocardite infectieuse ne vient pas ajouter une raison supplémentaire d'incontinence valvulaire.

La bicuspidie aortique congénitale : C'est une grande pourvoyeuse d'insuffisances aortiques.

Mais un orifice bi-valve peut être bien étanche en diastole et les 3 cuspidés peuvent s'affronter correctement (observations de PURSER, MAUNOIR, MARTIN , de KREIGH, cités par SOULIE (1949) observation N°92 du service du Professeur MICHAUD).

Ainsi, la bicuspidie aortique congénitale isolée, non remaniée, n'est pas forcément source d'insuffisance aortique.

Mais, comme nous l'avons vu, c'est un point d'appel à des remaniements (sclérose, calcifications), à des atteintes infectieuses (rhumatisme articulaire aigu, endocardite infectieuse).

- L'endocardite infectieuse , tout particulièrement sur bicuspidie aortique congénitale crée volontiers une insuffisance aortique (observation N° 15 de notre série).

- Enfin, la bicuspidie aortique congénitale témoigne de ce que H. TAUSSIG appelle une "faiblesse de la média" (comme nous l'avons vu). Si, en vieillissant, la bicuspidie n'est pas atteinte de remaniements inflammatoires et cicatriciels, elle sensibilise les ectasies aortiques , dont la dilatation de l'anneau d'insertion des valves aortiques, source d'insuffisance aortique sous l'effet de l'hypertension artérielle sus-stricturale.

Ces différents facteurs, générateurs d'insuffisance aortique, peuvent s'associer. Ainsi apparaît la complexité de certaines lésions anatomiques rencontrées.

Le rhumatisme articulaire aigu : Un nombre appréciable de coarctations présente entre 10 et 25 ans des crises articulaires rhumatismales. L'endocardite rhumatismale peut apparaître sur une bicuspidie aortique congénitale, mais aussi sur des valves aortiques normales. Il est très difficile de juger cette incidence car les auteurs en parlent peu. L'insuffisance aortique de notre cas N° 6 semble bien rhumatismale. En faveur de son origine rhumatismale , outre les antécédents, seul le caractère non isolé de l'atteinte endocarditique semble certain (rétrécissement aortique associé surtout, mais aussi insuffisance , rétrécissement mitraux).

L'endocardite infectieuse : peut survenir sur une bicuspidie aortique congénitale que ne semble pas d'ailleurs favoriser l'existence de la coarctation comme nous l'avons montré.

Elle peut aussi atteindre des valves aortiques parfaitement normales, créant alors le plus souvent une insuffisance aortique.

Sclérose : Les chirurgiens , au cours des coarctations, ont noté l'aggravation relativement précoce de l'état vasculaire : l'élasticité des vaisseaux diminue, l'athérosclérose devient importante. Elle majore sans aucun doute les altérations que peuvent avoir subi des valves incontinentes a fortiori s'il y a bicuspidie.

L'insuffisance aortique fonctionnelle : Sur des valves aortiques parfaitement normales, la dilatation de l'anneau d'insertion des valves sous l'effet de l'hypertension artérielle sus-stricturale, peut, à elle seule, créer une insuffisance aortique, le plus souvent à incidence hémodynamique faible.

Ce facteur peut majorer enfin les insuffisances aortiques organiques que nous avons vues, favoriser une fuite aortique diastolique sur bicuspidie aortique non remaniée.

Ainsi nous apparaît la complexité extrême et difficile à matérialiser des différents facteurs d'insuffisance aortique au cours des coarctations.

C - D I A G N O S T I C

I - Le diagnostic positif ?

Le diagnostic positif d'insuffisance aortique au cours des coarctations est le plus souvent aisé.

Il repose avant tout sur l'existence d'un souffle diastolique le long du bord gauche du sternum avec ou sans modification du deuxième bruit au foyer aortique.

Quand l'insuffisance aortique est hémodynamiquement importante, la tension artérielle diastolique chute et seule persiste l'hypertension artérielle systolique. Cette dernière, en cas d'insuffisance ventriculaire gauche, peut elle-même s'abaisser et les signes vasculaires à la fois de coarctation et d'insuffisance aortique s'estompent.

Dans beaucoup de cas il y a un contraste frappant entre le pouls bondissant du territoire sus-strictural et l'absence d'expansion artérielle au-dessous de la sténose. Le double souffle crural de DUROZIER fait donc toujours défaut.

La cardiomégalie radiologique et l'hypertrophie ventriculaire gauche à l'électrocardiogramme sont fonction de son intensité, mais dans les insuffisances aortiques mineures, les plus fréquentes, font défaut.

L'angiographie, quand elle est faite pour matérialiser la coarctation objective, aussi les fuites diastoliques aortiques importantes,

De toute façon, contrairement au rétrécissement aortique , l'insuffisance aortique au cours des coarctations modifie très peu la séméiologie de la sténose isthmique , dont le diagnostic repose sur les critères classiques que nous avons vus.

2 - Le diagnostic étiologique :

Il est difficile .

- Chez un sujet jeune , sans antécédents rhumatismaux ou infectieux, une insuffisance aortique, modérée sans augmentation de la tension artérielle différentielle :

. si elle est isolée, doit faire évoquer la bicuspidie aortique et inciter à un traitement précoce de la coarctation car l'on sait la fréquence des remaniements aortiques et de la bicuspidie en pareils cas.

. si elle s'associe à un souffle systolique rude du deuxième espace intercostal droit accompagné d'un frémissement systolique, doit faire évoquer l'entité clinique de H. TAUSSIG : c'est-à-dire l'association insuffisance aortique, rétrécissement aortique sous orificiel, sténose de l'isthme.

- Chez un malade jeune qui a fait des crises de rhumatisme articulaire aigu, on doit d'abord penser à l'insuffisance aortique rhumatismale a fortiori s'il existe une atteinte mitrale concomitante. S'il existe un rétrécissement aortique il en est de même bien qu'une bicuspidie aortique seule puisse expliquer l'insuffisance aortique.

- L'endocardite infectieuse n'offre pas, le plus souvent, de problème diagnostic. Seul se pose alors le problème de savoir si l'insuffisance aortique survient sur une bicuspidie aortique ou non. De toute façon cet aspect s'estompe derrière celui de la gravité d'une telle insuffisance aortique (observation N°15 de notre série).

- Chez un malade de la trentaine, porteur d'une coarctation, en face d'un souffle diastolique, il faut évoquer l'insuffisance aortique fonctionnelle en faveur de laquelle on retient :

o Le retentissement hémodynamique faible

o L'absence d'antécédents rhumatismaux.

Si l'insuffisance aortique est majeure, elle répond à la conjonction bicuspidie aortique plus ou moins remaniée, insuffisance aortique fonctionnelle.

3 - Diagnostic différentiel :

Il ne se pose que si l'insuffisance aortique ne s'accompagne pas de modification tensionnelle.

Une circulation collatérale très développée peut souffler à la fois en systole et en diastole. Mais l'élément diastolique ne prédomine jamais le long du bord gauche du sternum. Il est majeur dans le dos et disparaît ou s'estompe après compression de l'artère ectasiée si elle est superficielle, ou après compression par le stéthoscope.

La persistance du canal artériel a ses signes propres et de toute façon relève d'un acte chirurgical souvent pratiqué lors de

l'opération de CRAFOORD.

L'association communication inter-ventriculaire et insuffisance aortique est un diagnostic qui ne se pose guère en pratique ; les données radiologiques de surcharge pulmonaire orientent facilement vers la présence d'un shunt gauche-droit affirmé au cours des explorations endo-cavitaires.

D - E V O L U T I O N

Il ne semble pas que les insuffisances aortiques sans baisse de tension artérielle diastolique appréciable modifient l'évolution spontanée des coarctations. Mais elles constituent un point d'appel aux remaniements que nous avons vus et peuvent s'aggraver. C'est dire l'intérêt de l'opération de CRAFOORD .

Les grosses insuffisances aortiques avec baisse de tension artérielle diastolique appréciable modifient l'évolution habituelle des coarctations. Nous avons vu déjà que l'insuffisance cardiaque au cours des sténoses de l'isthme isolées était exceptionnelle mais fréquente en cas de valvulopathies associées.

De plus, ces insuffisances aortiques s'accompagnent souvent de dilatation de l'aorte ascendante importante et favorisant ectasies et ruptures aortiques déjà fréquentes dans les coarctations pures (observation N°IO: grosse insuffisance chez un malade de 29 ans. 4 mois après opération de CRAFOORD alors que l'on envisageait la cure chirurgicale de l'insuffisance aortique, décès brutal par

rupture aortique).

C'est dire qu'en cas d'insuffisance aortique importante le pronostic de l'opération de CRAFOORD est modifié.

E - INCIDENCES OPERATOIRES

En pratiquant la résection , suture de la coarctation , on :
diminue l'hypertension artérielle ; ce qui améliore l'insuffisance aortique en supprimant en particulier l'élément fonctionnel de celle-ci.

Mais, à l'inverse, on peut craindre que la levée de l'obstacle isthmique branche sur le régime hémodynamique d'insuffisance aortique la moitié inférieure du corps , alors que la moitié supérieure était seule intéressée auparavant, et réalise en somme l'inverse de ce que propose l'opération de HUFNAGEL dans les insuffisances aortiques (pose d'une valve sur l'isthme aortique). D'autre part, le ventricule gauche hypertrophié se trouve perfusé par les coronaires sous forte pression. Si l'on fait baisser la pression par résection de la sténose isthmique, l'irrigation du muscle risque d'être beaucoup moins bonne.

De cette façon, DEGEORGES explique la mort subite de l'un de ses malades dans les suites immédiates d'une opération de CRAFOORD.

GROSS (1953) considérait déjà l'insuffisance aortique importante comme une contre-indication opératoire.

P. MARION (1958-1960) sur 120 opérations de CRAFOORD dans son analyse de la mortalité opératoire note:

La mortalité opératoire immédiate habituelle des coarctations est de 5%. Elle est doublée en cas d'insuffisance aortique associée et passe à 10%. A la fin du premier mois la mortalité post-opératoire des coarctations est de 1,5% ; elle est de 8% en cas d'insuffisance aortique associée.

Dans notre série, 9 malades sur 15 subirent l'intervention de CRAFOORD . 7 insuffisances aortiques ne furent pas aggravées. 1 fut majorée par une endocardite infectieuse 4 mois après l'opération. La dernière, très importante, fut améliorée après la cure de la sténose isthmique mais le décès se produisit 4 mois après, occasionné par une rupture aortique alors que la cure chirurgicale de l'insuffisance aortique était envisagée.

Ainsi, en cas d'insuffisance aortique mineure, stéthacoustique, l'opération de CRAFOORD peut fort bien la faire disparaître ou la minimiser. Mais si l'insuffisance aortique est importante, il semble bien que l'opération de CRAFOORD n'est pas à tout coup bénéfique et qu'elle peut même aggraver la fuite diastolique et son incidence sur le ventricule gauche. Quant à la cure chirurgicale de l'insuffisance aortique au cours des coarctations son indication reste une rareté et un cas particulier.

Coarctation + I.A.

Antécédents

Noms	N°)	Age	R.A.A.	E.I.	D.E.	I.V.G	I.C.G.
BL..	I F 4734 N	27	0	0	I.V.G lors des grossesses.		
LO..	2 F 6625 N	47	0	0	I.V.G.	O.A.P.	
MI..	3 F 6602 N	36	0	0		0	
FE..	4 F 8573 N	18	0	0		0	
PL..	5 F 8396 N	25	0	0		0	
DU..	6 F O	16	+	0		0	
BA..	7 H 9769 N	32	0	0		0	
GU..	8 H 6906 N	13	0	0		0	
LE..	9 H 9692 N	28	0	0		D.E.	
MA..	10 V 1601 N	29	0	0		D.E.	
PO..	11 H 6128 N	22	0	0		D.E.	
TA..	12 H 8715 N	27	0	0		0	
VE..	13 H 9508 N	41	0	0		D.E.	
DE..	14 H O	14	0	0		0	
HO..	15 H O	18		+		0	

Abréviations

R.A.A. : rhumatisme articulaire aigu
E.I. : endocardite infectieuse

D.E. : dyspnée d'effort
I.C.G. : insuffisance cardiaque globale.

N°	S Coarctation	S Accomp.d'I.A.	S.D.	B ₂ A	T.A.M.S.	Fémorales	Circ. Coll.
I	Noyé dans l'I.M.		I/6	normal	I7/9	abolies	+
2	Classique	0	I/6	normal	I7/9	perçues	+
3	Diffus	0	I,5/6	normal	22/I0	abolies	+
4	Classique	0	I,5/6	classique	I8/I2	abolies	+
5	Opérée à II ans-revue à						
		25	2,5/6	normal	I3,5/8,5		+
6	Classique	0	4/6	claqué	I8/8,5	faibles	+
7	Classique	0	I,5/6	claqué	I8/I0	très faibles	0
8	Classique	0	2/6	claqué	I6/9	abolies	+
9	Classique	0	3/6	claqué	I9/I0	abolies	+
I0	?	+	3/6	?	24/9	faibles	+
II	Classique	+	2/6	normal	I8,5/8	très faibles	+
I2	Classique	0	2/6	normal	I5/8	très faibles	0
I3	Classique	+	2/6	normal	24/I3	abolies	+
I4	Classique	+	3,5/6	claqué	I6,5/9	abolies	+
I5	Classique	0	2/6	claqué	I6,5/I0	très faibles	+

Abréviations

S.S. : souffle systolique

S.D. : souffle diastolique

Accomp. : souffle d'accompagnement

B₂ A : Deuxième bruit au foyer aortiqueT.A.M.S. : Tension artérielle aux
membres supérieurs

Circ.coll: Circulation collatérale

Radiographie

N°	Encoches costales	Cardiomégalie Stade	Calcifications	E.C.G.	Bic.	Associations
I	++	II	0	H.V.G. +	?	I.M.
2	+	II	0	H.V.G. ++	?	0
3	++	I fort	0	H.V.G. +	?	0
4	0	0	0	normal	?	0
5	+	0	0	normal	?	0
6	+	II	0	axe G	?	0
7	+	I fort	0	H.V.G. +	?	0
8	?	0	0	H.V.G. +	?	0
9	+	I fort	0	H.V.G. +	?	0
10	++	III	0	H.V.G. ++	0	0
11	?	0	0	H.V.G. +	?	Albuminurie
12	+	0	0	normal	?	0
13	+	0	0	B.B.G.	?	0
14	++	0	0	normal	?	0
15	++	I faible	0	normal	+	0

E.C.G. : Electrocardiogramme
 H.V.G. : Hypertrophie ventriculaire gauche
 + : modérée
 ++ : importante
 Bic. : Bicuspidie

N°	Interventions	R é s u l t a t s
I	O	
2	O	
3	O	
4	CRAFOORD	2 mois après: TA: I4,5/8-I.A. inchangée-fémorales +
5	CRAFOORD	I4 ans après : I4 inchangée . Fémorales +
6	CRAFOORD	2 mois après : I.A. inchangée
7	O	
8	CRAFOORD	4 Ans après: I.A. inchangée - fémorales +
9	CRAFOORD	I mois après: I.A. inchangée - fémorales +
I0	CRAFOORD	4 mois après: décès par rupture aortique
II	CRAFOORD	I mois après: I.A. inchangée - fémorales +
I2	O	
I3	O	
I4	CRAFOORD	I an après: I.A. inchangée - fémorales +
I5	Greffe en dacron	4 mois après: E.I. I.A. majeure - Décès bicuspidie

VI

C O N C L U S I O N S

I - Dans ce travail est envisagée une étude fondée sur 27 observations personnelles et une revue de la littérature ayant trait à l'association sténose de l'isthme et valvulopathies aortiques. Ces 27 observations font partie d'une série de 143 coarctations aortiques des services des Professeurs FROMENT et MICHAUD.

II - Une coarctation sur quatre est accompagnée de bicuspidie aortique congénitale. Toute bicuspidie peut en elle-même entraîner une fuite diastolique. Par sa texture anatomique et les conditions hémodynamiques créées par la coarctation, la bicuspidie est susceptible d'être remaniée, source alors de rétrécissement ou insuffisance aortiques associés à la sténose de l'isthme.

III - L'association coarctation - rétrécissement aortique crée un tableau clinique et évolutif participant à la séméiologie des deux affections. Le traitement chirurgical de la double sténose impose en général l'opération de CRAFOORD en un premier temps. La cure chirurgicale du rétrécissement aortique est soit envisagée dans un deuxième temps, soit simultanée (ce qui semble être l'idéal). Trois observations de double correction chirurgicale dont une avec succès sont présentées à propos de douze associations sténose de l'isthme - rétrécissement aortique.

IV - L'insuffisance aortique est la plus fréquente des valvulopathies associées à la coarctation aortique. Quinze cas sont rapportés. Selon son importance hémodynamique, elle modifie l'évolution de la sténose de l'isthme opérée ou non opérée.

Le Président de la Thèse :

Pr. FROMENT

VU, le Doyen :

J.F.CIER

VU et permis d'imprimer

LYON, le 24 Mai 1965

Le Recteur, Président du
Conseil de l'Université ,

P. LOUIS

VII

B I B L I O G R A P H I E

I - ABBOTT (M.E.) :

Coarctation of the aorta. A statistical study and historical retrospect of 200 recorded with autopsy of stenosis or obliteration of the descending arch in subjects above the age of two years.

Am heart. J., 3 (392-574) 1928.

- On the relative incidence and clinical significance of a congenital bicuspid aortic valve. In contributions to the medical Sciences in honour of Dr Libmaden.

New-York international Press: I (I-38) 1932.

- Coarctation of the aorta type 2: a statistical study of 200 reported cases with autopsy of stenoses of the descending aorta.

Am heart J., 75 (66) 1955.

2 - AWAD (J.A.) MANNIX (E.P.) :

Valvular and sub-valvular aortic stenosis and coarctation of aorta and patent ductus.

J. Thor. and Card. Surg: (203) Feb. 1962.

3 - BARRIE :

Rétrécissement de l'aorte descendante.

Rev. de Med.: 409, 1886.

4 - BONNET (L.M.):

Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme.

Rev. de Méd.: 23, 108, 255, 335, 418, 481 - 1903.

5 - BOVY (J.C.):

Pronostic médical et chirurgical des coarctations aortiques
après 30 ans.
Thèse Paris 1961.

6 - CAMPBELL (M) and BAYLIS (J.H):

The course and the prognosis of coarctation of the aorta.
British. Heart. J. 18 (475-495) 1956.

7 - CLAGETT (O.T.) KIRKLIN (JW) and EDWARDS (JE):

Anatomic variations and pathologic changes in coarctation
of the aorta.
A study of 124 cases.
Surg. Gyneco. and obstetrica. Chicago 98 103 1954.

8 - CLARCK (R.J.) FIRMINGER (N.I.):

Coarctation of aorta with Adams-Stokes complete heart
block and bicuspid calcareous aortic valves. Report of a
case.
New. England J. of med.: 240 (710) 1949.

9 - COLON (Simone):

Résultats opératoires de 60 sténoses de l'isthme aortique.
Thèse Lyon 1954.

10 - CORBIN (J.L.):

Les lésions médullaires de la coarctation aortique.
Coeur et méd int : 2 (63-75) 1963.

11 - CRAFOORD (C.) and NYLIN (G.):

Congenital coarctation of the aorta and its surgical
treatment.
Journal of thor. Surg. 14 (347-361) 1945.

12 - CRAFOORD (C.):

Coarctation of the aorta: indications and results.
Minerva Cardio Angiolica Europa: 7 (359-362) 1955.

I3 - CREPALDI (V) and CURRI (G) :

Coarctation of the aortic isthmus associated with aortic insufficiency and with mitral stenosis.
Folia Cardiol (Milano): 22 (85-99) Mar April 1963.

I4 - CULBERSTON (J.W.) ECKSTEIN (J.W.) KIRKENDALL (W.M.) and BEDELL (G.N.):

General hemodynamics and splanchnic circulation in patients with coarctation of the aorta.
J. of Clin. Invest.: 36 (1537-1745) 1945.

I5 - DEGEORGES (M):

Contribution à l'étude de la coarctation de l'aorte :
Thèse Paris 1951.

I6 - DEGEORGES (M) CAVAILLES (J) DALISSON (M):

La coarctation de l'aorte et son traitement chirurgical.
Rev Prat.: I3 (363-389) - 1963.

I7 - DELAHAYE (J.P.) et FROMENT (A) :

Coarctation de l'aorte,
Rale - Lyon T.40 n°17 (1243-1255) 1964.

I8 - DUBOST et BLONDEAU (P) :

Coarctations aortiques anormales et compliquées.
Ann. Chir. I3 17. (995-1013) 1959.

I9 - EISALO (A) VIRANKO (M) HALONEN (P.I.) :

Effects of intravenous infusions of valine 5 angiotensin on urinary sodium and chlorides in aortic coarctation.
Amer. J. of Cardiol. II (609-612) mai 1963.

20 - ESTOUR (Edmond) :

A propos de 80 coarctations de l'aorte opérées dont 16 chez des enfants de moins de 3 ans.
Thèse Lyon 1964.

21 - FRIEDBERG (C.U.):

Maladies du coeur.
Tome n°2. Maloine. Paris 1959.

22 - FROMENT (R.) GALLAVARDIN (L.) NOEL (G.):

Des formes basses sous-isthmiques de sténoses congénitales de l'aorte. A propos de trois cas personnels.
Arch. Mal. coeur : 45 (496 - 502) 1952.

23 - GELISSEN (H.J.):

Coarctation de l'aorte: généralités et résultats de 258 opérations.
Thèse de doctorat de Leiden 1959.

24 - GILBERT (R.L.) RIORDAN (J.J) MURPHY (J.P.):

Coarctation of the aorta of adult type associated with acquired aortic stenosis.
J. Missouri M.A.: 47 : 333 - 1950.

25 - GRAVIER (J.) GALLOIS (P.) PINET (F) VERNEY (R.N.):

Les formes anormales du rétrécissement de l'isthme de l'aorte.
Pédiatrie 14 : 421-430 , 1959.

26 - GRISHMAN (A) STEINBERG (M.F.) SUSSMAN (M.L.):

Congenital aortic and subaortic stenosis with associated anomalies of the aorta.
Med. Clin. North America: 31 (543) 1947.

27 - GROSS (R.E.):

Coarctation of the aorta: Surgical treatment of one hundred cases.
Circulation : I (41-55) 1950.

28 - GROSS (R.E.):

Treatment of aortic coarctation by homologous grafts: a report of nineteen cases.
AA. of Surgery: 134 (287-293) 1951.

29 - GROSS (R.E.):

Coarctation of the aorta.
Circulation : 7 (757-768) 1953.

30 - GROSS (R.E.) and SHUSTER :

Surgery for coarctation of the aorta.
J. of thorac and card. vasc. surgery: 43 I (54-68) 1962.

31 - GUPTA (T.C.) and WIGGERS (C.J.):

Basic hemodynamic changes produced by aortic coarctation
of different degrees.
Circulation 3 I (17-31) 1959.

32 - HALLOCK (P.) HEBBEL (R):

Coarctation of the aorta non clinical type, associated
with a congenital bicuspid aortic valve : a method for its
recognition with report of a case.
Am. Heart.J. 17 (444-448) 1937.

33 - HAMILTON (W.F.) and ABBOTT (M.E.):

Complete obliteration of the descending arch at insection
of the ductus in a boy of fourteen : bicuspid aortic valve
impending rupture of the aorta ; cerebral death.
Am. Heart.J. 3 (381-421) 1928.

34 - HERBERER (G.) RAU (G.) VON BOCH (K.G.) GOEHL (H.):

Traitement chirurgical de la coarctation chez les sujets
âgés et en cas d'anomalie cardiaque ou vasculaire associée:
Résumé dans Arch. Malad. Coeur et des vaisseaux ; 56è an-
née: 10 (1179) 1963.

35 - JACOBSON (G.) COSBY (S) GRIFFITH (G.C.) MEYER (B.W.):

Valvular stenosis as a cause of death in surgically treated
coarctation of the aorta.
Am. Heart J. 45 (889-897) 1953.

36 - KEITH (S.D.) ROWE (R.D.) VLAD (P.):

Coarctation of the aorta :
Heart disease in infancy and childhood.
I vol. New-York 1958 (I66-I94)

37 - KERNER (Sylvain):

Association sténose de l'isthme et rétrécissement
aortique orificiel. A propos de II cas.
Thèse Paris 1963.

38 - KOLETSKY (S):

Congenital bicuspid aortic valves.
Acquired bicuspid aortic valves.
Arch. of int. med. : 67 (I29-I80) 1941.

39 - LOCKHART (A) LENEGRE (J.):

Anomalies congénitales de l'aorte thoracique.
Rev. du prat. : I3 (391-401) 1963.

40 - MAGNOLI (G.F.):

Les doubles sténoses aortiques isthmiques et orificielles.
Mémoire pour le titre d'assistant étranger -Paris.
Vol. 95 p. 41, côte II3200 - 1963

41 - MARION (P.):

Résultats du traitement chirurgical de la coarctation
aortique.
Lyon chirurgical: 54 (242-250) 1958.

42 - MARQUIS (R.M.) and LOGAN (A.):

Congenital aortic stenosis and its surgical treatment.
Brit. Heart J.: I7 3 (373-390) 1955.

43 - MARCH (H.W.) HULGREN (H.N.) and GERBODE (F.):

Immediate and remote effects of resection on the hyper-
tension in coarctation of the aorta.
Brit. Heart J.: 22 (361-373) 1961.

44 - MARSHALL (H.W.) HELMOTZ (H.F.) and WOOD (E.H.):

Physiologic consequences of congenital heart diseases.
Handbook of physiology : p 441-444 , 1962.

45 - MATHEY (J.) NOUAILLE (J.) et Coll.:

Coarctation aortique du nourrisson. Sa correction chirurgicale.
Semaine des hôpitaux Paris : 41 (2610-2622) 1954.

46 - MOSS (A.U.) FORREST (H.A.) ADAMS (M.D.) BERNARD (J.): O'LONGHLIN -DIXON (W.S.)

The growth of the normal aorta of the quertomatic site in infants following surgical resection of coarcta of the aorta.
Circulation : 19 (338-348) 1959.

47 - MOUTARD - MARTIN :

Rétrécissement congénital de l'aorte ; athénome. Hypertrophie du cœur. Absence d'une des valves sigmoïdes.
Bull. de la Soc. Anat. de Paris : 737 , 1874.

48 - MUSTARD (M.D.) ROWE (R.D.) KEITH (J.D.) SIREK (M.D.):

Coarctation of the aorta with special references to the first year of the life.
Annale of Surgery : 141 (429) 1955.

49 - NIXON (R.L.) :

Aortic coarctation and aortic stenosis.
Dublin Journal of med.: 5 (386-400) 1834.

50 - NORMAND (J.) :

Formes anatomo-cliniques du rétrécissement aortique sigmoïdien : indications opératoires actuelles.
Thèse Lyon 1956.

51 - ORJEBIN (P.) :

Etude de 33 dac de sténose de l'isthme traités chirurgicalement.
Thèse Paris 1956.

52 - PAPPAS (E.G.) LAZARIDES (D.P.):

Aortic stenosis, coarct of aorta and P.C.A.
Dir. Chest. 33 (323-335) 1958.

53 - PASTOR (J.J.):

Contribution à l'étude de la coarctation aortique d'après
155 observations.
Thèse Paris 1960.

54 - PERLMAN (L) :

Coarctation of the aorta : clinical and Roentgenologie
analysis of 13 cases.
Am. Heart J. : 28 (24-34) 1944.

55 - PICCOLO (E) ARENA (C) DONAGGIO (G):

The systolic overload in congenital heart diseases.
Electrocardiographie study of congenital aortic stenosis
and aortic coarctation.
Atti. Soc. Ital. Cardiol.: 2 81 (313) - Juin 1962.

56 - PILOD (M) HUGONOT , LAUBRY :

Double rétrécissement congénital de l'aorte à son origine
et au niveau de l'isthme.
Bull. et Mém. de la Soc. Med. Hôp. Paris : 2 (1719-1727)
1926.

57 - REIFENSTEIN (G.H.) LEVINE (S.A.) and GROSS (R.E.):

A review of 104 autopsied cases of coarctation of the aorta
of the adult type two years of age or older.
Am. Heart S. 33 : (146-168) 1947.

58 - RIVERA (P.C.) GLOVER (R.P.) GADBOYS (H.L.):

Surg. treatment of coexistent coarct of aorta and aortic
valves stenosis.
Amer. J. Cardiol.: 5 (551-555) 1960.

59 - RUTISHAUSER (W.) LUTNY (E.) HEGGLIN (R.):

On the quantitative analyse of aortic insufficiency and
isthmic stenosis by means of a dye method.
Cardiologia 38 (IOI-III) 1961.

60 - SANANES (P) D'ALLAINES (Cl):

Les coarctations de l'aorte compliquées d'anévrysmes.
Journal de Chirurgie 80 (67-82) Juin 1960.

61 - SANTY (P):

Indications, Technique, Résultat du traitement chirurgical
des sténoses de l'isthme de l'aorte.
Marseille Chir. 9 (240-250) 1957.

62 - SANTY(P.) MARION (P) SOURNIA (J.C.):

Les formes anatomiques des sténoses de l'isthme de l'aorte.
Le Poumon . 9 (635-648) 1953.

63 - SEBAOUN (S) DIEBOLD (A) THUILLEZ (B):

Sténose aortique isthmique, orificielle et sous-aortique
Arch. Mal. du coeur. 42 (514-520) 1962.

64 - SCHLIENGER (R) GRAVIER (J.) DALLOZ (Cl) VERNEY (R.N.) :

Dépistage angiographique des coarctations complexes.
Intérêt de la P.V.G.
J. radiol. et Electr. 44. 39 (572-583) 1963.

65 - SMITH (D.E.) MATTHEWS (M.B.):

Aortic valvular stenosis with coarctation of the aorta.
Brit. Heart. J. 17 (198) 1955.

66 - SOULIE (F) DI MATTEO (J.):

Bicuspidie aortique congénitale.
Arch. Mal. coeur 53 (1203) 1960

67 - SOULIE (P.) TRICOT (R) CHICHE (P) LABESSE (G):

Sténose aortique isthmique et orificielle.
Bull. et Mem. Soc. Méd. des Hôp. de Paris. (567-587) 1949.

68 - SYMPOSIUM : Médico-chirurgical de l'Hôpital Broussais.
Coarctations aortiques anormales ou compliquées.
Act. Cardiol. et Angéiol. intern. 2 (105-120) 1960.

69 - TAGUCHI (K) KAI (T) OGAWA (S):

Ruptured and aneurysm of the sinus of valsalva into the
right ventricle combined with double coarctation of the
aorta, bicuspid aortic valve and ventricular septal defect.
Jap. J. Thor. Surg.; 15 (11 - 122) 1962.

70 - TAUSSIG (H):

Congenital Malts of the heart.
Vol. II Harward Ed. 1960 (835).

71 - TAYLOR (S.M.) and DONALD (K.W.):

Circulatory studies at rest and during exercise in coarctation of the aorta before and after operation.
British Heart. J.; 22 (117-139) 1960.

72 - VELA (J.A.) ABREU (M.D.):

Congenital heart diseases associated with pregnancy.
A study of 53 cases.
Am. Heart J; 51 (542-570) 1956.

73 - ZIEGLER (R.F.) and LAM (C.R.):

Indications for the surgical correction of coarctation of the aorta in infancy.
Amer. J. of Cardiol. 12 (60-65) Juillet 1963.

T A B L E d e s M A T I E R E S

I - INTRODUCTION	I
II - STENOSE de L'ISTHME et BICUSPIDIE AORTIQUE	3
III - DONNEES STATISTIQUES	16
IV - COARCTATION et STENOSE AORTIQUE ORIFICIELLE	18
V - COARCTATION et INSUFFISANCE AORTIQUE	56
VI - CONCLUSIONS	74
VII - BIBLIOGRAPHIE	76
